

Aus der Chirurgischen Klinik
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

Diagnose und Therapie der juvenilen Knochenzyste und der fibrösen Dysplasie im Kindesalter

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt von
Bernd Stein
aus Mainz

Mainz 1976



Aus der Chirurgischen Klinik
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

DIAGNOSE UND THERAPIE DER JUVENILEN KNOCHENZYSTE

UND DER FIBRÖSEN DYSPLASIE IM KINDESALTER

Inauguraldissertation

Digitized by the Internet Archive

Erlangung der Doktorwürde der Medizin
in 2026
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt

von

Bernd Stein

aus

Mainz

Mainz 1976

https://archive.org/details/IA41556033_0102

- Fachbereichsdekan: Professor Dr. **C.-H. Schweikert**
1. Gutachter: Professor Dr.med.S.Hofmann
2. Gutachter: Professor Dr.med.P.Emmrich



Inhaltsverzeichnis

I. <u>EINFÜHRUNG</u>	1
II. <u>ALLGEMEINER TEIL</u>	2
A) Juvenile Knochenzyste	2
1. Historie.....	2
2. Nomenklatur	4
3. Pathologie	5
3.1. Ätiologie und Pathogenese	5
3.2. Pathologisch-histologisches Bild	6
4. Vorkommen	7
4.1. Altersverteilung	7
4.2. Geschlechtsverteilung	8
4.3. Lokalisation	9
5. Diagnostik	11
5.1. Anamnese	11
5.2. Symptomatik	12
5.3. Laborwerte	13
5.4. Röntgenbefunde	13
5.5. Probeexzision	15
5.6. Differentialdiagnostik	15
6. Therapie	26
6.1. Möglichkeiten der Therapie	26
6.2. Konservatives Vorgehen	28
6.3. Operatives Vorgehen	29
6.4. Wahl des Knochenmaterials	33
7. Prognose	35
B) Fibröse Knochendysplasie	37
1. Historie	37
2. Nomenklatur	38
3. Pathologie	39
3.1. Ätiologie und Pathogenese	39
3.2. Pathologisch-anatomisches Bild	40
4. Vorkommen	42

4.1. Altersverteilung	42
4.2. Geschlechtsverteilung	43
4.3. Lokalisation	43
5. Das Albright-Syndrom	46
6. Diagnostik	47
6.1. Anamnese	47
6.2. Symptomatik	47
6.3. Röntgenbild	48
6.4. Laborbefunde	50
6.5. Differentialdiagnose	50
7. Maligne Entartung	53
8. Therapie	54
9. Prognose	56
III. <u>SPEZIELLER TEIL</u>	57
A) Zusammenstellung der Fälle	57
B) Methodik der Nachuntersuchung	58
C) Ergebnisse.....	59
1. Altersverteilung	59
2. Geschlechtsverteilung	59
3. Anamnesedauer.....	60
4. Symptomatik	61
5. Lokalisation	61
6. Fraktur	65
7. Gestalt	66
8. Frakturhäufigkeit und Zystengestalt	70
9. Therapie	71
IV. <u>DISKUSSION</u>	80
1. Diagnostik	80
2. Therapie	83
3. Folgerungen	85
3.1. Folgerungen zur Diagnostik	85
3.2. Folgerungen zur Therapie.....	87
V. <u>ZUSAMMENFASSUNG</u>	88
VI. <u>LITERATURVERZEICHNIS</u>	91
VII. <u>LEBENS LAUF</u>	116

I. EINFÜHRUNG

von ersten Überlegungen DUPUYTRENS (1833) bis zu modernen thermographischen und szintigraphischen Studien UMEKS (1971) spannt sich ein Bogen umfangreicher wissenschaftlicher Untersuchungen über zystische Prozesse des Knochengewebes. Immer zahlreicher wird die, schon jetzt kaum noch zu übersehende, Literatur - ein Hinweis auf die immer noch unzureichende Kenntnis dieser Krankheitsgruppe.

Die vorliegende Arbeit versucht, zur Klärung zweier zystischer Knochenerkrankungen im Kindesalter, der juvenilen Knochenzyste und der fibrösen Knochendysplasie, beizutragen. Aufgabe soll es sein, das Ergebnis der Nachuntersuchung von 33 Fällen kindlicher Knochenzysten mit der Literatur zu vergleichen, um

1. die Bedeutung klinischer und röntgenologischer Befunde für die Diagnostik zu untersuchen und
2. Hinweise zur Indikation der günstigsten therapeutischen Maßnahmen zu erhalten.

Nachuntersucht wurden die Patienten der Kinderchirurgischen Stationen der Chirurgischen Universitätsklinik Mainz und der Universitäts-Kinderklinik Mainz, die von 1963 - 1972 mit der Diagnose " juvenile Knochenzyste" oder " fibröse Knochendysplasie" stationär behandelt wurden. Verwendet wurden Krankenblatt, histologischer Befund, OP-Bericht, Röntgenbild und die Ergebnisse der klinischen und röntgenologischen Nachuntersuchung.

II. ALLGEMEINER TEIL

A) Juvenile Knochenzyste

1. Historie

Nach Meinung ENGELS (1864) und VIRCHOWS (1876), befaßte sich DUPUYTREN als erster mit Untersuchungen zystischer Knochenprozesse. DUPUYTREN berichtet 1833 über sieben von ihm beobachtete und behandelte Fälle von Zysten des Ober- und Unterkiefers. Er glaubte, die Zysten würden durch Entwicklung faserig-zelliger Tumoren im Knochen entstehen..

FRORIEP beschreibt in seinen chirurgischen Kupfertafeln mehrere Skelettanteile einer Frau, die durch Knochenzysten aufgetrieben waren. NELATON führt einen Fall einer Knochenzyste an, die fast den ganzen linken Femur, vom Trochanter major bis zu den Condylen, einnimmt. MOLLER schreibt 1858, die Zysten seien eine meist örtliche Krankheit und die Bereitschaft zu dieser Erkrankung im ganzen Skelett selten. STANLEY gibt zwar 1849 die Existenz von Kiefernzysten zu, glaubt aber, daß die in anderen Knochen aufgefundenen Zysten eigentlich Knochenabszesse seien. " Über einen Fall von cystoider Entartung des ganzen Skeletts" schreibt 1864 ENGEL. Nach seiner Ansicht gibt es tatsächlich Fälle reiner, genuiner Knochenzysten, die nicht durch Tumore oder Parasiten bedingt sind. VIRCHOW berichtet am 12. Juni 1876 in einer Sitzung der "physikalisch-mathematischen Klasse der königlichen Akademie der preußischen Akademie der Wissenschaften" über eine solitäre Knochenzyste im Bereich des rechten Oberarmes einer 56jährigen Frau. Er sah "die Zyste selbst als eine Neubildung und ihren Inhalt als Schmelzungsprodukt chondromatöser Knoten" an. KÖNIG gab 1898 eine genaue Beschreibung der Symptomatologie solitärer Knochenzysten. Er forderte eine radikale operative Therapie.

Die Versammlung der Gesellschaft deutscher Ärzte und Naturforscher 1904 in Breslau scheint die Diskussion neu belebt zu haben. FUJII schreibt darüber 1912 : " Seitdem sind rasch nacheinander eine erhebliche Zahl von Fällen dieser Erkrankung veröffentlicht worden. ... Jetzt ist die Zahl der über solitäre Knochenzysten veröffentlichten Arbeiten auf über 47 angestiegen". (1912).

Nr.	Jahr der Veröffentlichung	Autor	Nr.	Jahr der Veröffentlichung	Autor
1.	1876	Virchow	10.	1905	Fleischhauer
2.	1880	Körte Fall I	11.	1906	Lexer
3.	1880	Körte Fall II	12.	1907	Braun
4.	1883	Boström Fall I	13.	1908	v.Hacker Fall I
5.	1883	Boström Fall II	14.	1908	v.Hacker Fall II
6.	1883	Boström Fall III	15.	1908	Kaposi
7.	1884	Mießner	16.	1909	Decken
8.	1898	König	17.	1910	Studený
9.	1904	Böttcher, Mönckeberg	18.	1910	v.Haberer

Tab. 1: Die Fälle von solitären Knochenzysten, bei denen man über das ganze Präparat verfügte (Aus FUJII 1912).

In der Folgezeit richtete sich das Interesse vornehmlich auf die Pathogenese der Knochenzysten. Hauptsächlich drei Theorien waren bestimmend:

1. die Geschwulsttheorie
2. die traumatische Theorie
3. die Verbindung mit der Ostitis fibrosa

VIRCHOW sprach sich 1876 als erster für die Tumorgenese aus. Er hielt die Zyste für einen Erweichungsherd tumoröser Neubildungen. FUJII (1912) und v.HABERER (1919) pflichteten ihm bei. BENEKE vertrat 1904 die Auffassung, daß die Höhlenbildungen rein traumatischer Natur wären. ENGEL berichtete schon 1864 darüber. Auch D'ARCIS nahm an, daß posttraumatische Hämorrhagien mit nachfolgender Umwandlung in Zysten bestimmend für die Pathogenese wären. LEXER konnte in Tierexperimenten durch Traumatisierung

Tierexperimenten durch Traumatisierung keine Zystenbildung erreichen. SCHMIDT (1900) versuchte zum erstenmal einen Zusammenhang mit der Ostitis fibrosa generalisata herzustellen. LEXER und MÜNCKEBERG bestätigten diese Verbindung. V. MIKULICZ prägte 1904 anhand vier eigener Fälle den Begriff der "Osteodystrophica cystica juvenilis". Trotz aller Bemühungen gelang es nicht, eine einheitliche Auffassung über das Wesen dieser Erkrankung herzustellen. BRONING mußte 1936 schreiben: "Die Ätiologie der Ostitis fibrosa lokalisata liegt noch restlos im Dunkeln und ist ein ungelöstes Rätsel."

2. Nomenklatur

In der Literatur findet man eine Vielzahl von Bezeichnungen für die juvenile Knochenzyste. Die Fülle der Synonyme erklärt sich aus dem unterschiedlichen pathologisch-histologischen Verständnis ihrer Entstehung. Folgende Benennungen sind in der Literatur gebräuchlich:

- benigne Knochenzyste
- brauner Tumor
- genuine primäre Knochenzyste
- gutartige solitäre Knochenzyste
- Hämatomzyste
- juvenile Knochenzyste
- Osteodystrophia juvenilis
- Osteodystrophia fibrosa lokalisata
- osteofibrosis deformans juvenilis
- Osteoklastom
- Ostitis cystica fibrosa
- Ostitis fibrosa lokalisata
- selbständige Knochenzyste
- Solitärzyste
- solitäre Knochenzyste der Jugendlichen

im englischen Sprachraum:

- solitary bone cyst
- juvenile bone cyst
- (benigne) unicameral bone cyst
- simple bone cyst

Im deutschen Schrifttum scheint sich in letzter Zeit die Bezeichnung "juvenile Knochenzyste (JKZ)" entgültig durchzusetzen. Die WHO (1972) klassifizierte sie nach der Histologie in die Gruppe der "tumor-like lesions". Im angelsächsischen Schrifttum werden sie nach MURKEN nicht zu den Knochentumoren gerechnet, sondern als Wachstumsstörungen der Epiphysenlinie bezeichnet.

3. Pathologie

3.1. Ätiologie und Pathogenese

Zur Entstehung der JKZ gibt es bis heute noch keine einheitliche Auffassung. COLEY zählt sieben mögliche Ursachen auf:

1. traumatisches Hämatom
2. Entzündungsprodukt
3. abnormer Calcium-Metabolismus
4. abnorme Hyperplasie der Osteoklasten
5. intermedulläre Hämorrhagie
6. Knocheninfarkt
7. fokale posttraumatische Dystrophie

Die Geschwulsttheorie, die Theorie einer traumatischen Entstehung und die Theorie einer entwicklungsgeschichtlichen Störung stehen sich als am wahrscheinlichsten gegenüber. Die Annahme einer anlagebedingten Minderwertigkeit bzw. einer genetischen Verursachung vertreten nur wenige Autoren.

VIRCHOW (1876) war der Begründer der Geschwulsttheorie. Auch MÜNCKEBERG (1904), GESCHICKTER und COPELAND sowie in neuerer Zeit LICHTENSTEIN (1959) vertreten diese Ansicht. HELLNER (1958) glaubt, daß Blutungen aus minderwertigen Kapillaren in das wuchernde Gewebe zu einer Zunahme des Innendruckes mit vermehrtem Knochenabbau, Organisation und Zystenbildung führen. Viel diskutiert wird die Beziehung der JKZ zu den Riesenzelltumoren. GESCHICKTER und COPELAND halten die meisten JKZ für das Abheilungsstadium eines Riesenzelltumors. Die übrigen JKZ seien Durchgangsformen anderer Tumoren. HERZOG meint, Knochenzysten und Riesenzellschwülste würden beide von tumorös wuchernden Osteoblasten und Osteoklasten abstammen. LANG prägte 1957 wegen der vorherrschenden Osteoklastie den Begriff des Osteoklastoms. GESCHICKTER u. COPELAND sowie THIEMKE halten

ein Trauma als Anlaß der tumorösen Entwicklung für möglich. NICOLE vertritt dagegen die Auffassung, daß die Ausheilung nach einer Fraktur, wie sie bei der JKZ öfter beobachtet wird, zu einem Tumor nicht paßt.

Befürworter der traumatischen Theorie sind v. HABERER und POMMER. POMMER denkt an die Folge der Markblutung, HASLHOFER sieht die Ursache in einem Verschuß abführender Gefäße, COHEN spricht von einer Blockierung der Drainage von Gewebsflüssigkeit. Grundsätzlich nimmt man an, daß Traumen zu Gewebsblutungen führen, die direkt oder reaktiv die Auflösung der Spongiosastruktur nach sich ziehen. V.BERGMANN lehnt die traumatische Genese ab. Auch HELLNER (1958) äußert sich ablehnend: " Der Unfall ist nur das Ereignis, das auf die Spontanfraktur einer JKZ aufmerksam macht. Niemals ist der Unfall die Ursache der JKZ."

Nach PUHL ist embryonales Mesenchym Ausgangsgewebe der Zystenbildung. LASTHAUS führt die Entstehung auf versprengte Mesenchymkeime zurück. Da sich die Zysten wohl im frühen Entwicklungsstadium des Knochens bilden, ist nach GROSS an eine Theorie der anlagebedingten lokalisierten Störung in der Knochenmatrix zu denken.

Die Annahme einer genetischen Determination erscheint durch die seitene Beobachtung familiären Auftretens unwahrscheinlich (GIESEKING).

3.2. Pathologisch-histologisches Bild

Nach der International Histological Classification of Tumors der WHO 1972 werden JKZ folgendermaßen beschrieben: " Ein mit klarer oder blutiger Flüssigkeit gefüllter einkammeriger Hohlraum, umsäumt von einer unterschiedlich dicken Membran, die aus locker vaskularisiertem Bindegewebe besteht, das verstreute osteoklastäre Riesenzellen und vereinzelte Gebiete mit frischen oder alten hämorrhagischen oder cholesterinreichen Spalten zeigt."

Die JKZ bieten im pathologischen Sinne kein einheitliches Bild. Periost und Kortikalis können eine Vorbuckelung aufweisen, die Corticalis erscheint oftmals bläulich verfärbt. Nach JAFFE (1958) kann sie bis auf eierschalendicke verdünnt sein. Sie bleibt aber immer erhalten - ein wesentliches differentialdiagnostisches Merkmal gegenüber den RZT, bei denen die Corticalis durchbrochen wird. Beim Eröffnen der JKZ findet

man eine Höhlung wechselnder Größe vor, deren Inhalt meist aus einer serösen bis braunroten Flüssigkeit besteht; in Einzelfällen ist die Höhlung leer. Blutiger Inhalt bzw. Blutkoagel finden sich häufig nach Frakturen.

Umstritten ist die Ansicht VITALLIS (1961), daß die Zyste vollständig durch ein solid-fibröses Gewebe ausgefüllt werden kann. Auch HÖNER beschreibt solche Formen: " Es kommen immer wieder Hohlräume zur Beobachtung, die mit einem braungelblichen bis braunrötlichen tumorösen Gewebe glasiger oder schwammiger Konsistenz ausgefüllt sind". Nach COLEY findet man häufig ein feines fibröses Gewebenetzwerk, worin kleine Räume oder Zysten enthalten sind.

Die Höhlenwandung ist glatt; vorspringende Knochenleisten, die im Röntgenbild eine Kammerung vortäuschen, sind selten. Die Wandauskleidung wird von einem spindelzelligen Mesenchym gebildet, das die Fähigkeit zur Knochenneubildung besitzt. Im Stroma befinden sich einzelne Riesenzellhaufen, Osteoblasten und Osteoklasten, viele Kapillaren sowie atrophische Knochenbälkchen. Die Riesenzellen sind, im Gegensatz zum RZT, kleiner und in geringerer Anzahl vorhanden. Hämosiderin- und Cholesterinablagerungen lassen sich gelegentlich nachweisen. Nach DOMINOCK 1971 ist die Wand latenter JKZ von einer dünnen Membran kollagener Bindegewebsfasern ausgekleidet, während die dickere Membran der aktiven Zyste eine Granulationsgewebeschicht enthält.

Es muß darauf hingewiesen werden, daß das histologische Bild einer JKZ nicht unbedingt pathognomonisch ist, kann es sich doch dabei auch z.B. um eine Ostitis fibrosa generalisata Recklinghausen oder um die Randzonen eines osteogenen Sarkoms oder eines osteomyelitischen Herdes handeln. Deshalb sollte die Histologie nur ergänzend und in Verbindung mit den klinischen und röntgenologischen Befunden zu sehen sein.

4. Vorkommen

4.1. Altersverteilung

Der überwiegende Anteil der JKZ wird in Kindheit und Jugend entdeckt. Die Mehrzahl der in der Literatur angegebenen Fälle liegt zwischen dem 6. und 15. Lebensjahr. Nach MOURGUES (1974), der 310 Fälle aus der Literatur zusammenfaßte, sind 58% der Patienten jünger als 10 Jahre.

Tab. 2: Altersverteilung der JKZ

Autor	Alter in Jahren
- JAFFE 1942	3 - 14
WEIL	6 - 14
GARCEAU u. GEORGY	9 - 14
GOIDANICH	10 - 15
GESCHICKTER u. COPELAND	10 - 15
	Durchschnittsalter
ROTH	11,5
D.M. BAKER	15,0
COLEY	15,3

STRYHAL u. TESOVSKY geben das Durchschnittsalter der JKZ im Femur mit 13 Jahren, im Humerus mit 10 Jahren und im Unterschenkel mit 7,5 Jahren an. Immerhin läßt sich ein nicht geringer Anteil der JKZ noch im Erwachsenenalter feststellen. SCHMIDT spricht von etwa 20% der Fälle. Meist handelt es sich dabei um kleinere Zysten, die für die Knochenstatik nicht bedeutsam sind.

Das überwiegende Hervortreten in der aa. Altersgruppe dürfte sich mit den, bedingt durch die alterstypisch erhöhte Motorik des Kindes, größeren Anforderungen an die Statik des Knochens erklären lassen.

4.2. Geschlechtsverteilung

Die Angaben in der Literatur sind nicht einheitlich. Manche Autoren, wie STRYHAL u. TESOVSKY, sind der Auffassung, daß keine Geschlechtsunterschiede vorliegen. Meist wird aber ein Überwiegen des männlichen Geschlechtes angegeben.

Tab. 3: Geschlechtsverteilung der JKZ

Autor	männl. weibl.	
RUMPF	5	4
COLEY	1,5	1,1
D.M.BAKER	1,7	1
LASTHAUS	2/3	1/3
JAFFE 1958	2	1
KREBS	2	1
NEER	2	1
JAFFE u.LICHTENSTEIN 1942	3	1
MNAYMEH	3	1
TOTH	4	1

4.3. Lokalisation

Die JKZ ist eine monolokuläre Erkrankung. Sie befällt meist lange Röhrenknochen und sitzt dabei ausschließlich diaphysenwärts der Epiphysenfuge, meist in der proximalen Metaphyse. Die Epiphysenfuge wird nie überschritten. Mit steigendem Lebensalter vergrößert sich der Abstand der Zyste zur Epiphyse.

JAFFE u. LICHTENSTEIN (1942) bezeichnen Zysten, die der Epiphyse anliegen als aktive Zysten, weiter entfernt liegende als latent. Gewöhnlich werden als aktiv solche Zysten angesehen, die näher als 1 cm der Epiphysenfuge anliegen, alle entfernteren als latente Zysten bezeichnet. Aktive Zysten, auch als Zysten der aktiven Phase bezeichnet, sollen sich durch rascheres Wachstum und Neigung zur Progredienz auszeichnen. Latente Zysten bzw. Zysten der latenten Phase dagegen, gehen aus den aktiven hervor, sind weitgehend stationär und vergrößern sich kaum noch.

Während bisher der Humerus als häufigster Sitz angegeben wird, soll neueren Arbeiten zufolge der Femur am häufigsten befallen sein (WHITAKER u. DAMESEK).

Tab. 4: Bevorzugte Lokalisation (in Prozent)

Autor	Humerus	Femur	Tibia
NETHERLAND COM.	50	25	
MOURGES	48	31	
JAFFE 1958	üb.50		
WEIL	50		
GOIDANICH	70		
TORK	ca. 75		
GRAENNIG	ca. 60		
GESCHICKTER u. COPELAND	35	30	22
WALLMANN	50		25

Humerus, Femur und Tibia sind meist im proximalen Anteil betroffen, der distale Metaphysenbereich ist nur selten befallen;

Radius und Ulna treten insgesamt weniger häufig in Erscheinung. JKZ in platten und kleinen Knochen sind selten, werden aber von einigen Autoren berichtet: Talus (OGDEN), Becken und Wirbelsäule (MURKEN), Sternum (BAKAY), Sitzbein (TOTH). Der Calcaneus scheint etwas häufiger befallen zu sein (COLEY), WALLMANN berichtet von 2,8%.

Über die Lokalisation der Zysten innerhalb der Röhrenknochen stimmen die Angaben in der Literatur überein:

Tab. 5: Lokalisation im Knochen (in Prozent)

Autor	metaphysär	metadiaphysär	diaphysär
WEIL	78	18	4
HOHMANN	72	18	10
BOHLIUS	72	18	10

5. Diagnostik

In der Diagnostik von Knochentumoren kommen folgende Kriterien zur Anwendung:

1. Alter
2. Anamnese (Beschwerden, Dauer Verlauf ...)
3. klin. Befund
4. Lokalisation a) im Skelett
b) im betr. Knochen
5. Röntgen (evtl. Szintigramm, Angiogramm)
6. Labor
7. Histologie

SALZER trennt das weitere diagnostisch-therapeutische Vorgehen bei Knochentumoren nach dem Dignitätsverdacht:

Benigner Tumor

Exkochleation

Histologie

definitive Behandlung

Maligner Tumor

keine " Traumatisierung"

PE unter zytost. "Schutz"

Gefrierschnittuntersuchung

Wechsel von Instrumenten

sofort definitive Behandlung.

5. 1. Anamnese

JKZ sind symptomarm. Sie verursachen meist keine Beschwerden und geben daher nur selten Anlaß zu einer näheren Untersuchung des betreffenden

Gliedes. So kommt es, daß sie jahrelang, nach COLEY 5 - 10 Jahre, stumm bleiben können.

Entdeckt werden JKZ überwiegend durch eine Spontanfraktur, weniger häufig durch schmerzhaftes Beschwerden oder als Zufallsbefund. Die Häufigkeit der Entdeckung durch Spontanfraktur bzw. durch Frakturen nach Bagatelltraum wird sehr unterschiedlich angegeben. GESCHICKTER u. COPELAND: 45%, IMHAUSER (1962): 50%, D.M.BAKER: 66%, BOSEKER: 74%, TOTH: 80%, VITALI (1961): 90%. MATZEN nahm das häufige Vorkommen zum Anlaß, die Spontanfraktur als das Leitsymptom der JKZ zu bezeichnen.

Angaben zur Anamnesedauer macht TORK (1968):

Tab.6: Anamnesedauer (aus TORK)

Dauer	Zahl der Fälle
bis zu 1 Monat	15
2 - 6 Monate	4
1 - 2 Jahre	9
3 - 4 Jahre	4
5 - 6 Jahre	3
19 -29 Jahre	2
	37

5. 2. Symptomatik

Wie oben erwähnt, sind JKZ symptomarm. Machen sie Beschwerden, so meist als ziehende, rheumatoide Schmerzen, die in das benachbarte Gelenk ausstrahlen können. Seltener sind Belastungsschmerz, und Schmerzen bei der Palpation, bei der auch ein sogenanntes "Pergamentknistern" (TORK) auftreten kann.

Als Lokalbefund können sich eine geringe Weichteilschwellung und Knochenauftreibung, eine eingeschränkte Gelenkbeweglichkeit der beiden Nachbargelenke, sowie eine mäßige Muskelatrophie ergeben. Eine Bewegungseinschränkung wird anscheinend von den Patienten geklagt, bei denen eine

Fraktur stattgefunden hat; sie verschwindet aber mit fortschreitender Heilung (COLEY).

Oft zeigt es sich bei Entdeckung einer JKZ, daß einige Zeit vorher eine Schwäche oder auch eine leichte Steifheit im benachbarten Gelenk bemerkt wurde. Dies kann nach JAFFE (1957) ein Hinweis auf eine stattgehabte Infraktion sein, wobei dann ein Periostschmerz ausbleiben kann.

DEAK gibt an, daß Schmerzen oder Anschwellungen in 25 % der Fälle vorkommen. PFLUGFELDER fand bei einer Untersuchung von 41 Fällen 26 mal keine Beschwerden, 4 mal Beschwerden bei großer Belastung, 3 mal rasche Ermüdbarkeit, 3 mal Angaben über Wetterfühligkeit, 2 mal Muskelatrophien, 2 mal Einschränkungen der Beweglichkeit und 1 mal Druckschmerzhaftigkeit.

5.3. Laborwerte

Bei den JKZ liegen alle klin.-chem. Parameter (auch Calcium und Phosphate) im Bereich der Norm. Dennoch sollten die entsprechenden Untersuchungen durchgeführt werden, um ein weiteres differentialdiagnostisches Kriterium (besonders zur Abgrenzung gegen maligne und entzündliche Prozesse) zu erhalten.

5.4. Röntgenbefunde

Die Röntgenaufnahme in zwei Ebenen und das Tomogramm, sowie zur Abgrenzung maligner Prozesse die Angiographie, gehören zu den wichtigsten und aufschlußreichsten Untersuchungen bei der diagnostischen Beurteilung der JKZ.

HELLNER (1956) findet den Röntgenbefund eindeutig, dagegen hält KLING-GREEN das Röntgenbild zur Diagnosestellung nicht für ausreichend. Immer gestattet es aber die sichere Beurteilung der Größe, Lage und Struktur des krankhaften Prozesses, so daß zusammen mit den übrigen diagnostischen Kriterien die Diagnose in den allermeisten Fällen gestellt werden kann. WALLMANN: " Erforderlich ist stets eine Vergleichsaufnahme mit der anderen Seite."

Man findet die Zyste im metaphysären oder metadiaphysären Bereich, oft etwas exzentrisch, bei jüngeren Zysten der Epiphysenfuge angrenzend (nicht überschreitend!), bei älteren Zysten bestehen keine Beziehungen zur Epiphysenfuge mehr. Nach COLEY bilden sich JKZ auf der diaphysären Seite, während RZT auf der Gelenkseite beginnen.

Die JKZ bietet das Bild einer umschriebenen, gleichmäßig klaren Aufhellung. Jüngere Zysten sind einkammerig, ältere erscheinen durch ihre wabige Figur mehrkammerig, nach DAHLIN können sie eine leichte Randsklerose aufweisen. REICHELTE und BREITENFELTER weisen besonders auf die Abhängigkeit der Randsklerose von dem Alter der Zyste hin. Der Rand ist glatt konturiert, und zeigt keine Rauigkeiten, Unterbrechungen oder Spiculae. Die Corticalis ist oft bis auf Eierschalendicke atrodiert, der Knochen dann spindelig aufgetrieben; sie ist aber nie durchbrochen. Periostale Auflagerungen und Verdickungen gehören nicht zum Bild der JKZ.

Nach DEAK wird die Zyste als oval, dreieckig oder als Kegelstumpf beschrieben, der breitbasig der Epiphysenlinie aufsitzt, und dessen Spitze diaphysenwärts gerichtet ist. Nach längerem Bestand der Zyste ist das Randgebiet gegenüber der Diaphyse intensiv sklerotisch abgegrenzt.

REYNOLDS führt folgende röntgenologische Zeichen der aktiven Zyste an:

- a) zentrale Lokalisation, weitgehend auf die Metaphyse beschränkt, unmittelbar der Epiphysenfuge benachbart, aber nicht penetrierend,
- b) in Schaftrichtung ausgezogen, in Form eines abgesetzten Kegels mit der Basis zur Epiphyse,
- c) der transversale Durchmesser überschreitet "fast nie" den der Epiphysenfuge.

Frakturen stellen sich meist als Einbrüche der stark verdünnten Rinde dar. Die quere oder schräge Frakturlinie verläuft am häufigsten in der proximalen Hälfte der Zyste (JAFFEE (1958)). Da die Frakturkräfte nur gering zu sein brauchen, besteht nur selten eine stärkere Dislokation. JAFFEE (1958) berichtet, daß sich manchmal 2 - 3 Monate nach einer Fraktur, durch eine Durchbauung des oberen Zystenanteils, die proximale Begrenzung um 2 - 3cm nach distal verschoben hat. Nach WITT können Knochenverdickungen auf eine Spontanheilung hindeuten. Als einen eindeutigen Hinweis auf eine JKZ hält HELLNER (1956) im Lumen liegende Knochensplinter. REYNOLDS beschreibt ausführlich dieses Phänomen, das

er als "fallen fragment sign" bezeichnet und als beweisend für eine JKZ ansieht: kommt es bei einer pathologischen Fraktur zur Fragmentation, so würden oft kleine Knochensplitter durch die flüssigkeitsgefüllte Zyste zu Boden sinken, mindestens aber in das Lumen vordringen können: im Gegensatz zu anderen fibrozystischen Defekten, bei denen das Lumen mit Gewebe ausgefüllt ist.

Andere radiologische Untersuchungen, etwa die Szintigrafie, bringen nach SALZER keine weiteren Aussagen.

5.5. Probeexzision

Viele Autoren lehnen die Probeexzision ab (HELLNER (1961), MATZEN). Das entnommene Material entstammt nur einem kleinen Areal der fraglichen Zyste, in einem nicht untersuchten Bereich könnte also un bemerkt eine maligne Entartung stattfinden. SKWARCZ empfiehlt, zur histologischen Untersuchung ein Fragment der verdünnten Cortikalis-schicht einschließlich Wandung in der Größe 1 x 2 cm mit dem Inhalt der Höhle zu entnehmen. Ausgeschabtes Material würde sich nicht eignen.

5.6. Differentialdiagnostik

In den meisten Fällen wird es durch die o.g. Kriterien möglich sein, die Diagnose zu stellen. Oft genug aber sind die Befunde nicht eindeutig, so daß eine Abgrenzung zu folgenden Krankheiten getroffen werden muß:

- Riesenzellgeschwulst
- Knochenfibrom
- Osteoid - Osteom
- Enchondrom
- Chondromyxofibrom
- Fibröse Knochendysplasie
- Osteosarkom
- Carcinom - Metastase
- Eosinophiles Granulom
- Hämangiom
- Aneurysmatische Knochenzyste
- M.Recklinghausen
- Echinokokkuszyste
- Gumma

Tuberkulöse Zyste
Brodie - Abszeß

SCHULZE gibt eine Einteilung dieser heterogenen Krankheiten:

Tab. 7: Ordnungsschema zystischer Knochenerkrankungen

Zystische Knochenerkrankungen

<u>zystenähnliche Veränd.</u>	<u>Tumoren</u>	<u>Entzündungen</u>
fibröse Dysplasie	Fibrome	Brodie - Abszeß
juvenile Knochenzyste	Sarkome	Gumma
aneurysmatische Knochen-Zyste	Metastasen	Tuberkulose
M.Recklinghausen	Enchondrome eos.Granulom Hämangiome Riesenzelltumor	Echinokokkuszyste

5.5.1. Riesenzelltumor

Der RZT ist ein potentiell maligner Tumor:dabei ist eine genaue Differenzierung zur JKZ unbedingt nötig. JKZ sieht man im Kindes- und Jugendalter, RZT erst bei jungen Erwachsenen ab 20 Jahren. Sie sind nicht wie die JKZ im proximalen Meta- und Diaphysenbereich zu finden, sondern sitzen in der Epiphyse, meist etwas exzentrisch, vor allem im Kniegelenksbereich. Röntgenologisch erkennt man den Befall der Epiphysenfuge und oft die Perforation der Corticalis. Evtl. kann man im Vergleich zur JKZ eine größere " Septierung" vorfinden.

Lokale Schmerzen und Schwellungen sind ausgeprägter. Der Verlauf ist durch eine stärkere Progredienz, geringere Neigung zur Spontanfraktur, fehlende Spontanheilung,sowie häufigere Rezidive, die Malignität befürchten lassen, gekennzeichnet. Histologisch tritt die Geschwulstnatur stärker hervor. Nach COMPERE soll eine histochemische Differenzierung möglich sein: in den Stromazellen der JKZ soll sich alkalische, in denen der RZT saure Phosphaatase nachweisen lassen.

5.5.2. Knochenfibrom

Das nicht ossifizierende Fibrom tritt ebenfalls im Kindes- und Jugendalter auf. Es findet sich in den proximalen Metaphysen der langen Röhrenknochen, oft etwas exzentrisch gelagert. Im Allgemeinen ist es kleiner als die JKZ und bewirkt kaum eine Knochenauftreibung. Im Röntgenbild zeigt sich ein sklerotischer Randsaum. Das Gewebe besteht aus wirbelartig angeordneten Spindelzellen.

5.5.3. Enchondrom

Die Entwicklung der Enchondrome beginnt in der Kindheit und zeigt mit dem Wachstumsende einen Stillstand. Ihr Lieblingssitz sind die (kleinen) Knochen von Hand und Fuß, sie können aber auch im ganzen Skelett auftreten. Eine Sonderform ist der Halbseitentyp (M.OLLIER). Im Röntgenbild findet man streifige Verdichtungen oder auch unregelmäßige Verkalkungen in den zystischen scharf begrenzten Aufhellungen. Die Corticalis kann verdickt oder verdünnt erscheinen, der Knochen ist meist blasig aufgetrieben. Wachstumsstörungen können zu Deformitäten des Gliedes führen, oft besteht eine Bewegungseinschränkung. Skelettchondrome sind wie die RZT potentiell maligne. Spontanfrakturen fehlen meist. Histologisch findet man hyalinen Knorpel.

5.5.4. Chondromyxofibrom

Im 2. oder 3. Lebensjahrzehnt findet sich das Chondromyxofibrom. Es sitzt exzentrisch in den Metaphysen langer Röhrenknochen. Röntgenologisch erscheint die Corticalis oft zerstört, das Periost intakt. Klinisch macht sich der Tumor durch Schmerzen und Anschwellung bemerkbar. Eine Spontanfraktur sieht man gelegentlich. Histologisch kann man Knorpel, fibröses und myxomatöses Gewebe nachweisen. Das Chondromyxofibrom ist recht selten.

5.5.5. Fibröse Knochen dysplasie

Diese ebenfalls in Kindheit und Jugend auftretende Erkrankung kann in ihrer monostotischen Form röntgenologisch nur schwer von einer JKZ unterschieden werden. Sie befällt hauptsächlich die proximalen Meta- und Diaphysen langer Röhrenknochen. Die Corticalis ist papierdünn, der befallene Knochen stark aufgetrieben, die Zyste erscheint unregelmäßig und verwaschen.

Frühzeitig bilden sich erhebliche Deformierungen aus, es besteht eine mäßige Schmerzhaftigkeit. Spontanfrakturen sind häufig. Im Laufe der Zeit breitet sich die Zyste in Richtung der Diaphyse aus. Histologisch findet man eine eindeutige fibröse Umwandlung des Knochenmarkes. Die polyostotische Form und das Albright Syndrom sind differentialdiagnostisch leicht zu erkennen.

5.5.6. Osteosarkom

Das Osteosarkom sitzt bevorzugt metaphysär in Kniegelenksnähe. Klinisch fallen die klassischen Zeichen der Entzündung sowie ein herabgesetztes Allgemeinbefinden auf. BSG und alkalische Phosphatase sind erhöht. Der primär subperiostal sitzende Tumor infiltriert später die umgebende Weichteile. Rasche Progredienz, ist typisch. Röntgenologische Zeichen sind: Spiculae, zwiebelschalenartige Auflagerungen, unscharfe Begrenzung verwaschenes Aussehen, mottenfraßartige Zerstörungen sowie ein frühzeitiger Durchbruch der Epiphyse und Corticalis. Der histologische Befund bietet alle Zeichen der Malignität: unreifes Knochengewebe, pathologische Mitosen, Riesenzellen, erhöhte Zellchromasie usw..

Die Zeichen des fortgeschrittenen Tumors sind eindeutig, um so mehr Aufmerksamkeit ist dem symptomarmen Anfangsstadium zu schenken.

5.5.7. Eosinophiles Granulom

Wenn das eosinophile Granulom solitär an einem Röhrenknochen auftritt, kann die Diagnose schwierig sein. Hauptsitz sind die platten Knochen wie Schädel, Becken und Rippen. 80% der Erkrankten sind jünger als 20 Jahre. Ein solitärer Herd (meist tritt die Erkrankung multipel auf) ist gewöhnlich kleiner und liegt mehr diaphysenwärts als eine JKZ. RATOMSKI unterscheidet eine corticale Form mit einem osteolytischen Prozeß und einer Hyperostose der Corticalis von einer spongiösen Form mit Osteolyse ohne Hyperostose.

Röntgenologisch sieht man runde, ausgestanzte Herde mit einem sklerotischen Randsaum. Die Corticalis ist oft durchbrochen, Periostreaktionen sind häufig.

Das eosinophile Granulom kann symptomlos verlaufen oder durch lokale Schmerzen auffallen. In 7 - 18% besteht eine Bluteosinophilie. Wie bei der JKZ kommt es häufig zu Spontanfrakturen. Eindeutig ist die Diagnose

durch den histologischen Befund zu stellen: Eosinophile Leukozyten, Makrophagen, Lymphozyten, Xanthomzellen sowie Blutungs- und Nekroseherde sind beweisend.

5.5.8. Knochenhämangiom

Ein Knochenhämangiom kann zwischen dem 2. und 5. Dezennium auftreten. Es bevorzugt die Wirbelkörper, seltener ist es in Epiphysenhöhe langer Röhrenknochen oder am Schädel zu finden. Im Röntgenbild sieht man wabig septierte und scharf begrenzte Aufhellungen mit Höhlenbildung. Manchmal kann es zur Auftreibung einer Metaphyse kommen. Durch Kompression oder Verdrängung entstehen rheumatoide- oder Nervenschmerzen.

Knochenhämangiome können stationär bleiben, sich aber auch rasch ausbreiten. Im histologischen Präparat findet man ehemals blutgefüllte, mit Endothel ausgekleidete Kavernen oder ein angiomatöses Netzwerk.

5.5.9. Aneurysmatische Knochenzyste

Die aneurysmatische Knochenzyste tritt am häufigsten im zweiten Dezennium auf. Obwohl sie in allen Knochen entstehen kann, findet man sie häufig in der Wirbelsäule und im Meta- und Diaphysenbereich langer Röhrenknochen. Bei exzentrischer Lage ist die Diagnose leichter zu stellen, bei zentralem Sitz entspricht das Bild vollständig dem einer JKZ.

Röntgenologisch imponiert das Bild einer spindeligen Auftreibung, die Corticalis ist arrodiiert und stellenweise durchbrochen; die Zyste kann in die Weichteile infiltrieren, dagegen bleibt die Epiphysenlinie intakt. Die "Seifenblasenstruktur" weist auf die Mehrkammerigkeit hin. Periostreaktionen sind typisch.

Klinisch fallen rheumatoide Schmerzen, druckempfindliche Schwellung und Bewegungseinschränkung auf. In fünf Prozent soll es zu einer pathologischen Fraktur kommen. Histologisch sieht man mit einer flachen Zellschicht ausgekleidete Hohlräume. Die Innenschicht enthält Fibrozyten und Fibroblasten, die Außenschicht osteoklastäre Riesenzellen.

5.5.10. M.Recklinghausen

Die "Osteodystrophia fibrosa cystica generalisata" kann im röntgenologischen und histologischen Bild vollständig einer JKZ gleichen. Haupt-

sächlich im 2. bis 4. Dezennium bilden sich multiple zystische Entkalkungsherde in den Metaphysen der Röhrenknochen. Die Röntgenaufnahmen zeigen neben den zystischen Prozessen eine allgemeine Osteoporose und Markfibrose, im besonderen eine strähnige Auflockerung der Corticalis, ein vergrößertes Spongiosanetz und eine Osteolyse der Endphalangen.

Klinisch bestehen Wirbelsäulen- und Gliedmaßenschmerzen, Erbrechen und vermehrter Durst. Laborbefunde: Hypercalcämie, Hypophosphatämie, Hypercalciurie, Erhöhung der alkalischen Phosphatase. Im Verlauf der Erkrankung kann es zu Spontanfrakturen sowie zur Nephrocalcinose und Steinbildung kommen. Histologisch erkennt man eine diffuse Fibroosteoklasie und eine lakunäre Resorption mit mehrkernigen Riesenzellen, Spindelzellen und Hämosiderinablagerungen.

5.5.11. Echinokokkuszyste

Der Befall des Knochens ist sehr selten. Praktisch in jedem Lebensalter können bevorzugt Schenkelhals, Hüftpfanne und Becken befallen werden. Im Röntgenbild erscheinen polyzystische Aufhellungen. Ein Übergreifen auf Gelenke und Nachbarknochen ist typisch. Serum- und Cutanreaktionen ergänzen die Diagnose.

5.5.12. Gumma

Gummöse Osteomyelitiden sind heute kaum noch anzutreffen. Röntgenologische Zeichen sind: scharf begrenzte Aufhellungsherde, rascher Corticalisdurchbruch ("Hahnenkammstruktur"), und eine starke periostale Reaktion. Nachtschmerz kann bestehen. Die Seroreaktionen sind beweisend.

5.5.13. Knochentuberkulose

Tuberkulöse Osteomyelitiden befallen hauptsächlich spongiöse Abschnitte der Röhrenknochen und Wirbelsäule. Im Röntgenbild stellen sich scharf begrenzte Knochenkavernen mit sklerotischem Randsaum und atrophischer Nachbarschaft dar. Der Patient klagt über Weichteilschwellung, nächtliche Gelenk- und Knochenschmerzen sowie über einen lokalen Klopfschmerz. Die Perforation in die Umgebung ist die übliche Komplikation.

5.5.14. Brodie - Abszeß

Diese Sonderform der chronischen Osteomyelitis findet sich in der Metaphyse der proximalen Tibia und des distalen Femur. Im Röntgenbild findet man eine zentrale runde Aufhellung mit sklerotischem Saum und periostaler Reaktion. Die Corticalis ist verdickt.

Nächtliche rheumatoide Schmerzen sowie ein Druck- und Bewegungsschmerz sind häufig. Ein leukozytenreiches Granulationsgewebe und evtl. Staphylokokken im histologischen Präparat beweisen die Diagnose.

Tab. 8: Zusammenstellung der wichtigsten Kriterien zur
Differentialdiagnostik der JKZ

1. Teil

Erkrankung	Alter	Lokalisation	Röntgenbild
JKZ	5-18	(proximale)Meta- u.Diaphyse lang. Röhrenknochen, zentral	scharf konturierte gleichmäßige Aufhellung, Corticalis u.Epiphyse erhalten
Riesenzell- tumor	über 20	Epiphyse, oft proximale Tibia, exzentrisch	Corticalis perforiert Epiphysenlinie durch- brochen, evtl. große Septierung
nicht oss. Knochenfi- brom	5 - 20	proximale Metaphyse exzentrisch	kleiner als JKZ, kaum Knochenauftreib., sklerotischer Saum
Enchondrom	Kindheit- Wachstums- ende	epi-metaphysär, kurze Röhrenkno- chen (Hand u. Fuß) zentral, SF:M.OLLIER	unregelmäßige Verkäl- kungen in den zystischen Aufhellungen, Corticalis verdünnt oder verdickt, Knochen blasig aufgetrie- ben
Chondro- myxofibrom	Kindheit u.Jugend	Metaphyse langer Röhrenknochen, exzentrisch	Corticalis oft zer- stört, Periost intakt (Seifenblasenbild)
FKD	Kindheit u.Jugend	Meta- u.Diaphysen der Röhrenknochen, monostotisch u. polyostotisch	unregelmäßige verwaschene Zeichnung, Corticalis sehr dünn, Diaphysen- auftreibung
Osteosar- kom	alle Al- tersklas- sen	epiphysär- metaphy- sär, bevorzugt in Kniegelenksnähe	Spiculae, unscharfe Be- grenzung, zwiebelschalen- artige Auflagerungen, ver- waschenes Aussehen, Corti- calis u. Epiphyse durch- brochen, mottenfraßartige Zerstörungen.
eosinoph. Granulom	80%unter 20 Jahren	meist platte Kno- chen:Schädel, Bek- ken, Rippen, mehr diaphysär, solitär und multipel	runde ausgestanzte Herde mit skler.Saum, kleiner als JKZ, Cortica- lis oft durchbrochen, Periostreaktion häufig

Tab. 8: Zusammenstellung der wichtigsten Kriterien zur
Differentialdiagnose der JKZ

2. Teil

Klinik	Verlauf	Histologie
Bewegungseinschränkung meist symptomlos kaum Schmerzen (sofern keine Frakturen)	langsames expansives Wachstum, häufig Spontanfrakturen, Rezidive, Spontanheilung möglich	uncharakteristisches zellarmes Bindegewebe mit Riesenzellen, Stromazellen enthalten alk. Phosphatase
leichte Schmerzen, späte Schwellung, Spontanfrakturen	stärkere Progredienz, häufige Rezidive maligne Entartung Spontanfrakturen sind selten, keine Spontanheilung	typisches Geschwulstgewebe (Riesenzellen mit großer Kernzahl), Stromazellen enthalten saure Phosphatase stark vaskularisiert
evtl. dumpfer ziehender Schmerz	benigne	kollagenhaltiges, wirbelartiges, spindelzelliges Bindegewebe
evtl. dumpfer Schmerz, Wachstumsstörung, Deformität, Bewegungseinschränkung	expansives Wachstum Spontanfrakturen selten maligne Entartung zum Sarkom möglich	hyaliner Knorpel
Schwellung und Schmerzen	gelegentlich Spontanfrakturen	Knorpel, fibröse u. myxomatöses Gewebe
Wenig Schmerzen, frühe Deformierung, evtl. Pigmentflecken u. Pubertas praecox evtl. alk. Phosphatase u. leichte Bewegungseinschränkung	Spontanfrakturen	fibröse Umwandlung des Knochenmarkes, kein RZ avaskulär
Rötung, Schwellung Schmerzen, Funktion laesa, Allgemeinbefinden reduziert BKS+, alk. Phos.+	initial subperiostale später Weichteilinfiltration, rasche Progredienz	alle Zeichen für Malignität: unreifes Knochengewebe, path. Mitosen, Riesenzellen, erhöhte Zellchromasie usw.
meist symptomlos, evtl. lokale Schmerzen, in 7-8% Bluteosinophilie	Spontanfrakturen	eosinophile Leukozyten Makrophagen, Lymphozyten, Xanthomzellen Blutungs- u. Nekroseherde

Tab. 8: Zusammenstellung der wichtigsten Kriterien zur
Differentialdiagnose der JKZ

3. Teil

Erkrankung	Alter	Lokalisation	Röntgenbild
Hämangiom	2.-5. Dez.	Wirbelkörper, selten in Epiphy- senhöhe von Röh- renknochen und am Schädel	scharf begrenzte, wabige Aufhellungen, evtl. Auf- treibung der Metaphyse
aneurysma- tische Kno- chenzyste	2. Dezenn.	in allen Knochen, häufig: Ws, Meta- u. Diaphysenbereich langer Röhrenkno- chen, exzentrisch selten zentral	spindelige Auftreibung Corticalis stellenweise durchbrochen, Epiphysen bleiben intakt, Mehrkamme- rigkeit=Seifenblasenstruk- tur, Weichteilinfiltration, Periostverdickung
M. Reckling- hausen	2.-4. Dez.	multiple Entkalkungs- bezirke in mehreren bes. Metaphysen u. Diaphysen der Röhren- knochen	allgemeine Osteoporose u. Markfibrose strähnige Auf- lockerung der Corticalis, vergrößertes Spongiosanetz, Osteolyse der Endphalangen
Echinokok- kuszyste	jedes Lebens- alter	Schenkelhals- u. kopf Hüftpfanne und Becken	polyzystische Aufhellung
Ostitis gummosa			scharf begrenzte Aufhel- lungsherde, rascher Corti- calisdurchbruch ("Hahnenkamm- corticalis"), starke peri- ostale Reaktion
zyst. Kno- chentuber- kulose		spongiöse Knochen, Meta- u. Diaphyse der Röhrenknochen, Wirbelsäule	scharf begrenzte Knochen- kavernen, sklerotischer Ran- saum, Atrophie der Nachbar- schaft
Brodie- Abszeß	Kindheit u. Jugend	Metaphyse der pro- ximale Tibia und Epiphyse des dista- len Femurs	zentrale runde Aufhellung, sklerotischer Saum, peri- ostale Reaktion, Corticalis- verbreitung

Tab.8: Zusammenstellung der wichtigsten Kriterien zur
Differentialdiagnose des JKZ

4. Teil

Klinik	Verlauf	Histologie
Kompressions- u. Verdrängungssymptome, rheumatoide und Nervenschmerzen	stationär oder progredient	blutgefüllte mit Endothel ausgekleidete Kavernen oder angiomatöses Netzwerk
rheumatoide Schmerzen druckempfindliche Schwellung, Bewegungseinschränkung	in 5% pathologische Frakturen	mit flacher Zellschicht ausgekleidete Hohlräume, Innenschicht: Fibroblasten, Fibrozysten Außenschicht: osteoklastäre Riesenzellen
leichte Wirbelsäulen- u. Gliedmaßenschmerzen, Erbrechen, Durst Hypercalciurie, Hypercalcämie, Hypophosphatämie, alk.Serumphosphatase +	Nephrocalcinose, Steinbildung, Spontanfrakturen	1. diffuse Fibroosteoklasie 2. lacunäre Resorption, mehrkernige Riesenzellen, Spindelzellen, Hämosiderinablagerungen
lokaler Gelenk- und Klopfschmerz, Weichteilschwellung, BKS+, supfebrile Temperatur, Tuberkulinreaktion +	torpide, Kompl.: Einbruch in die Umgebung	
nächtliche rheumatoide Schmerzen, Druck- und Bewegungsschmerz	torpide	leukozytenreiches Granulationsgewebe, gelegentlich Staphylokokken

6. Therapie

6.1. Möglichkeiten der Therapie

Seit der Entdeckung der JKZ wurden die unterschiedlichsten Methoden zu ihrer Behandlung versucht. Änderungen der pathogenetischen und prognostischen Anschauungen brachten ein verändertes therapeutisches Konzept mit sich. Grundsätzlich ist ein konservatives oder operatives Vorgehen möglich:

Tab. 9: Therapie der JKZ

- | | |
|----------------|--|
| 1. konservativ | a) Ruhigstellung im Gipsverband
b) Röntgenbestahlung |
| 2. operativ | a) Teil- oder Totalresektion
b) Verschiebeosteotomie nach IMHAUSER (1962)
c) Aufsplitterung nach HERTEL
d) alleinige Exkochleation
e) Exkochleation und Verätzung
f) " " Alloplastik
g) " " Auffüllung mit Spongiosa-chips bzw. Knochenspan aus autologem, homologem oder heterologem Material |

Für das konservative Vorgehen sprechen:

1. Möglichkeit der Spontanheilung (HELLNER (1958))
2. Möglichkeit der Rückbildung mit Restzyste bei guter Funktion und Stabilität und evtl. vollständigem Ausheilen in Jahren (VITALI (1961), GESCHICKTER u. COPELAND)
3. Operation mit evtl. Komplikationen und störende Narbe entfällt
4. Gutartigkeit der JKZ

Argumente dagegen:

1. Rate der Spontanheilungen ist zu gering (GARCEAU u. GREGORY: 15%)
2. Evtl. Erschwerung einer späteren Operation (durch Expansion der Zyste erhöhter Ersatzknochenbedarf)
3. erhöhte Refrakturngefahr
4. Diagnostische Zweifel bleiben bestehen (HELLNER (1961), NEFF)

Im Allgemeinen wird heute ein operatives Vorgehen bevorzugt. Die Vorteile sind:

1. diagnostische Klarheit
2. hohe Heilungsrate
3. geringes Risiko
4. Vermeidung der häufigen Refrakturen

Methode der Wahl ist die Exkochleation mit Einbringung autologer Knochenspäne. Der günstigste Zeitpunkt der Operation ist umstritten. NEER empfiehlt sofortige Operation nach Entdeckung, HELLNER (1958) wartet die Konsolidierung der Fraktur ab, nach JAFFE (1958) liegt der günstigste Zeitpunkt vor, wenn die Zyste in das latente Stadium übergegangen ist. Aufgrund katamnestischer Untersuchungen rät C.P.ADLER vor dem 10. Lebensjahr zu konservativer, danach zu operativer Therapie. Sonst entstünden bis zu 40% Rezidive (GRAHAM). Auch BAKER sieht bei Operationen nach dem 10. Lebensjahr bessere Ergebnisse.

Nach HELLNER (1958) und VITALLI (1961) liegt eine OP-Indikation vor:

1. wenn ein halbes Jahr nach Fraktur keine Interposition zu sehen ist
2. bei der Gefahr von Refrakturen
3. bei der Gefahr von Deformitäten
4. bei weiterem Wachstum
5. bei Verdacht auf Malignität

OP-Indikationen nach IMHAUSER (1962):

1. wiederholte Spontanfrakturen
2. Größerwerden der Zyste
3. Deformierung des Knochens
4. Unsicherheit der Diagnose

OP-Indikation (Curettage und Spongiosaauffüllung) nach BUFF (1973)

1. wenn die Zyste groß ist
2. wenn die Zyste ein halbes Jahr nach der Fraktur noch in Epiphysennähe bestehen bleibt
3. wenn die Zyste nach Epiphysenschluß bestehen bleibt

Bei frakturierten Zysten empfiehlt GALASKI nach Frakturheilung folgendermaßen vorzugehen:

1. ist die Zyste groß, expandiert und frakturgefährdet:
Curettage bzw. Resektion und Knochentransplantation
2. bei latenter Zyste: Beobachtung, ob die Zyste sich zurückbildet.

GANZ empfiehlt folgendes Vorgehen:

1. Humeruszysten der aktiven Phase:
subperiostale Resektion und Überbrückung des Defektes durch Tibiaspan unter Verwendung einer den Humeruskopf abstützenden Platte und durch die Platte eingezogener Kirchnerdrähte zur Sicherung vor Rotation.
2. Humeruszysten der latenten Phase :
sparsame Resektion und Auffüllung der Höhle durch autologes Material
3. proximale Femurzysten der aktiven Phase:
keine subperiostale Resektion wegen der Gefahr der Durchblutungsstörung des Kopfes, sondern exakte Curettage mit Spongiosaauffüllung.

Nach einer Untersuchung von HAGBERG ergeben sich keine besseren Heilerfolge latenter gegenüber aktiver Knochenzysten.

HELLNER (1958) wertet das therapeutische Vorgehen folgendermaßen:

- I. ungenügende Behandlung: rein konservative Maßnahmen
Exkochleation ohne Knochenangebot
- II. erfolgreiche und sichere Behandlung:
Exkochleation und Spongiosaplastik
- III. unzureichende Behandlung: große Corticalistransplantate
totale Resektion und Plastik, alleinige Nagelung, ungenügendes Knochenangebot

6.2. Konservatives Vorgehen

a) Röntgenbestrahlung

Die Röntgenbestrahlung besitzt gravierende Nachteile:

1. schlechtes Heilungsergebnis (JAFFE (1958))
2. hohe Rezidivquote (GARCAU u. GREGORY)
3. Störung der Regeneration
4. Gefahr der Osteonekrose
5. Schädigung der Wachstumsfuge
6. Schädigung der Haut
7. Gefahr der malignen Entartung (COLEY, HELLNER (1957), GARCAU, GILLMER, HIGHLEY u. KILGORE).

Die Wirkung der Röntgenbestrahlung liegt möglicherweise im Setzen einer Entzündung. Zur Zerstörung des mitosearmen Zystengewebes sind die angegebenen Dosen zu gering. Mit einer Schädigung der Wachstumsfugen ist kaum zu rechnen, da die Einzeldosis nicht über 500 r hinausgeht.

b) Ruhigstellung im Gipsverband

Diese Methode entstand, als man die Gutartigkeit der JKZ erkannte und Spontanheilungen nach Frakturen beobachtet wurden. Entsprechende Empfehlungen gaben KRÜSL u. BECK, BRODETTI, OBERNIEDERMAYER. Keine Heilung sahen STEWARD u. HAMEL, IMHAUSER (1962), SEVASTANO u. TOMASELLI, BAKER. MONTECELLI u. KINDLER berichten sogar über Zystenvergrößerung nach Frakturheilung. GALASKO sah in 13 Fällen frakturierter JKZ eine Heilung, eine Verschlimmerung und 11 mal unveränderte Zystenverhältnisse.

Berichte über Spontanheilungen ohne abgelaufene Frakturen sind selten. Angaben über Häufigkeiten einer Spontanheilung: MOURGES 14%, GARCEAU u. GREGORY 15%, BOSEKER 0%, GRAHAM 0%. Einer Ruhigstellung im Gipsverband nach Fraktur liegt die Vorstellung zugrunde, daß durch ein Ablassen der Zystenflüssigkeit (z.B. durch eine Spontanfraktur) sich der Druck innerhalb der Zyste vermindert (KRÜSL u. BECK) und die Heilung gefördert wird. HELLNER (1958) betonte, daß das alleinige Ablassen der Zystenflüssigkeit weder bei Frakturen noch durch Operation zur Ausheilung führt.

6.3. Operatives Vorgehen

a) Aufsplitterung

Die Aufsplitterung mit nachfolgender Exkochleation, ein Verfahren bei noch nicht eingetretener Fraktur, wobei durch die Manipulation der befallenen Knochen gewaltsam frakturiert wird, ist eine heute weitgehend verlassene Methode. HERTEL gab es 1936 an, empfohlen wurde es von KIRCHNER und ANSCHÜTZ. Wegen der Komplikationen ist es nur im Schaftbereich anwendbar.

b) Resektion

Aus mangelnder Kenntnis über den gutartigen Charakter der JKZ wurden früher umfangreiche Resektionen und Amputationen der betroffenen Gliedmaßen vorgenommen. KONJETZNY wandte sich 1904 gegen diese verstümmelnden

Operationen und forderte weitgehende Zurückhaltung, um mit dem kleinstmöglichen Eingriff auszukommen. LEXER 1906 und BRAUN 1907 gehörten mit zu den ersten, die das Verfahren der Teil- bzw. Totalresektion mit anschließender Späneinpflanzung angaben. Dieses Vorgehen bringt eine niedrigere Rezidivquote mit sich als die einfache Curettage (SCHUHMANN u. FINSTERBUSCH).

Von ausgezeichneten Resultaten mit subtotaler Resektion und Knochentransplantation berichtet FAHEY. Von 20 operierten Patienten wurden 19 als geheilt bezeichnet, einmal mußte eine zweite Operation vorgenommen werden. ZENKER schildert eine extremitätenerhaltende Resektionsbehandlung am proximalen Oberarm, die nach Rezidiven oder ausgedehnter Zystenbildung in 13 Fällen erfolgreich ausgeführt wurde; dabei wird nach en-bloc Resektion ein autologer Tibiaspan in den Humeruskopf eingebolzt, nachdem zuerst ein Lexersches Spanlager am distalen Humerus geschaffen wurde. GANZ warnt allerdings davor, ein Knochenspan zur Fixation durch die Fuge in den Kopf zu treiben, da eine Epiphyseodese resultieren soll. Er empfiehlt ebenfalls eine subperiostale Resektion des Herdes, gefolgt von einer Knochenspanplastik, wobei sich autologe Tibiaspäne oder bei älteren Individuen kortikospongiöse Späne aus der Innenseite der Beckenschaukel bewährt haben sollen.

Die Resektion mit anschließender Späneinbringung besitzt auch heute noch mögliche Indikationen, allerdings wird man nur in Ausnahmefällen davon Gebrauch machen müssen (WALLMANN 1972):

1. bei wiederholten Rezidiven (TULI)
2. in statisch wenig belasteten Abschnitten

WITT (1972) gibt folgende Empfehlung: "Rezidivierende JKZ sowie sehr ausgedehnte cystische Prozesse im Bereich der typischen Lokalisationen müssen reseziert werden. Die Überbrückung der ausgedehnten Defekte erfolgt mit großen autoplastischen corticospongiösen Spänen. Zur primären Herstellung der Stabilität hat sich in einzelnen Fällen der Küntschernagel am Oberarm und die pertrochantere Platte am coxalen Femurende bewährt".

d) Verschiebeosteotomie

IMHAUSER führt 1957 das Verfahren der intertrochanteren Schrägosteotomie zur Behandlung großer Schenkelhalszysten ein. Ziel der Methode ist es, den Bedarf an autologer Spongiosa zu vermindern und gleichzeitig eine statische Entlastung des geschwächten Schenkelhalses zu erreichen (BOHLIUS 1967).

Femur bzw. Humerus werden im Zystenbereich schräg durchsägt, die Zystenhälften sorgfältig curettiert und anschließend das untere Segment gegen das obere medialwärts verschoben. Außerdem wird der Femur- bzw. Humerushals durch Keilentnahme leicht gesenkt, Durch diese statische Umlagerung erfolgt eine Anregung zu neuer Trabekelbildung und Spontanauffüllung der Zyste. Dabei wird unter Inkaufnahme einer geringgradigen Verkürzung(ca. 1 cm) in 2 - 3 Monaten Heilung erreicht (PFLUGFELDER 1971).

IMHAUSER (1968) warnte vor der Behandlung JKZ durch Marknagelung. Er beobachtete nach Einbringung eines 3-Lamellennagels in einen gesunden Schenkelhals die Entwicklung einer großen Zyste, die erneute operative Behandlung nötig machte.

d) Exkochleation

Die alleinige Exkochleation wurde unter anderem von KONJETZNY und v. BERGMANN empfohlen. Nach MATTI liegt die Wirkung in einer anschließenden lebhaften endostalen Knochenneubildung. COHEN nimmt an, daß durch Organisation und Ossifikation des entstandenen Hämatoms die Knochenhöhle zum Verschwinden gebracht wird. Das Verfahren ist statisch ungünstig, außerdem bestehen wegen des langen Heilungsverlaufes die Gefahren der Fraktur bzw. Refraktur und des Rezidives.

Von einigen Autoren wird eine Spülung der Knochenhöhle nach Exkochleation empfohlen, um möglichst alle Fragmente zu entfernen.

SKWARCZ rät zur Exkochleation mittels Fräse, da nur so auch die Randbezirke erfaßt werden könnten.

Heute wird die alleinige Exkochleation nur noch bei kleineren, vor allen subkortikalen Zysten empfohlen (MATZEN).

e) Exkochleation und Verätzung

Die Methode besitzt lediglich historische Bedeutung. Die Verätzung z.B. mit Zinkchlorid oder auch die Anwendung des Thermokauters ist wirkungslos (ALLREDGE, NEER).

f) Exkochleation und Alloplastik

Mit einer zusätzlichen Alloplastik wollte man eine höhere Stabilität erreichen. Die unterschiedlichsten Materialien kamen zur Anwendung:

Gips (OEHLECKER 1962), Paraffin (KEIDE 1936), Fett (MATOLSCY 1936) Eierschalen-Gips-Gemisch (FORSBY 1963), Jodoformglyzerinbehandlung (v. MIKULICZ) ferner Kunststoffe, Metalle, Legierungen, Elfenbeinzapfen. Meist wurde lediglich Auflösung oder bindegewebige Abkapselung mit entzündlicher Demarkierung erreicht. In neuerer Zeit wurden Versuche mit Polymethylmetaacrylatspänen (BORNEMISZA u. BAKO 1957) sowie einem "synthetic bone" (HOLZBERG) unternommen.

g) Exkochleation und Knochentransplantation

Dieses Vorgehen stellt heute die Methode der Wahl dar (COLEY, GROSS, JAFFE (1958), HELLNER (1958), MATZNER, GARCEAU u. GREGORY, OLECHNOWICZ, NETHERLAND COMMITTEE OF BONE TUMORS). Das transplantierte Material kann autologer, homologer oder heterologier Herkunft sein, allerdings wird übereinstimmend von den meisten Autoren der autologe Knochen bevorzugt (FUCHS, NEER, WITT 1972).

Das Material kann in Form von Spongiosa-Chips oder als Span eingebracht werden. BAUERMEISTER, CARNSALE, SCHULZE empfehlen Spongiosachips. Die metaplastische Neubildung verläuft schneller als beim Span, durch die größere Oberfläche erfolgt der Anschluß an das Gefäßsystem schneller, es resultiert ein beschleunigter Einbau. Beim Span wird der Einbau durch die geringere Kontaktfläche erschwert, Resthöhlen bergen die Gefahr von Rezidiven. Vorteilhaft ist die gute Stabilität. KINDLER empfiehlt den Corticalisspan bei gefährdeter Stabilität. GOLDSCHMIDT untersuchte 23 Fälle gesicherter JKZ nach und kommt zu dem Ergebnis, daß Fibulaspane sehr gut einheilen, während die Ergebnisse nach Tibiaspan und Rippe nur als befriedigend bezeichnet werden können. SAMOYLOVA sah beschleunigte Knochenregeneration nach Auffüllung der Defekte mit gebündelten Corticalisspänen. Über gute Ergebnisse mittels "Präventivosteosynthese" bei geschwächtem Knochen berichten MAGERL und WEBER. Der Verwendung von Spongiosa sollte eine sorgfältige Curettage vorausgehen; einmal wird dadurch ein ersatzstarkes Lager geschaffen (VITALLI 1961), ferner bedeuten zurückbleibende Zellnester eine hohe Rezidivgefahr (JAFFE). Eine weitere Möglichkeit der Rezidiventstehung liegt in einer ungenügend festen Tampierung mit Spongiosachips, wodurch Resthöhlen bestehen bleiben können, in denen sich Flüssigkeit retiniert (GOTTSCHALK). Unvollständige Spongiosafüllungen zeigen sich nach HELLNER (1956) im Röntgenbild als sogenannte Knochennarben.

Nach BAUERMEISTER erfüllt das Transplantat folgende Aufgaben:

1. Ausfüllung des entstandenen Knochendefektes
2. Stimulation des Umbaus des Transplantates in körpereigenes Knochengewebe
3. Stabilisierung des Knochens
4. zusätzliche Fixierung der Reposition bei pathologischer Fraktur

ROBINS empfiehlt bei pathologischen Frakturen mit JKZ so vorzugehen:

1. Ruhigstellung bis zur Frakturkonsolidierung
2. offene Biopsie zur Diagnosesicherung
3. subperiostale Resektion des Cortex von 2/3 bis 3/4 des gesamten Durchmessers
4. sorgfältige Exkochleation
5. autologe Spongiosatransplantation
6. wahlweise Cortexspan oder Metallfixierung

6.4. Wahl des Knochenmaterials

Die Frage, ob autologer, homologer oder heterologer Knochen zur Auffüllung verwendet werden sollte, wurde gemäß der wechselnden Anschauung über den Einbau des Transplantates verschieden beantwortet. Nach der Osteoblastentheorie (AXHAUSEN) überleben spezifische Knochenzellen und beginnen mit der Neubildung (MATTI). Diese Vorstellung wird heute weitgehend abgelehnt, da ein rechtzeitiger Anschluß an die Blutzirkulation des Bettes nur bei fugenlosem Übergang möglich ist, dieser aber wohl nur in den seltensten Fällen vorliegt (FUCHS). Die zellulären Elemente, mindestens die Osteozyten sterben ab. Die Metaplasielehre (PETROW, BARTH) nimmt an, daß der Transplantatreiz die einwachsenden Mesenchymzellen zur Ausbildung von Osteozyten induziert. SCHILLING und NOCKEMANN meinen ebenfalls, daß osteogenetische Stoffe des Transplantates das Transplantatbett zur Knochenneubildung anregen.

VITALLI (1961) lehnt irgendwelche induzierende zelluläre oder humorale Leistungen ab. Er sieht die Funktion des Transplantates in der Abschirmung gegen einwachsendes Bindegewebe, weiter bilde es das Klettergerüst für einwachsendes Knochengewebe.

Übereinstimmend wird autologer Knochen als das optimalste Material zur Defektfüllung angesehen (FUCHS, NEER, WITT (1972), MITTELMEIER,

OLECHNOWICZ). Bestätigung findet diese Ansicht im Spongiosatest nach MAATZ, GRAF und LENTZ. Nachteilig ist, daß nicht unbegrenzt autologe Spongiosa (meist aus dem Beckenkamm) entnommen werden kann, so daß auf Fremdspongiosa zurückgegriffen werden muß. MLYNEK ist der Ansicht, daß bei ersatzschwachem Transplantatbett autoplastischer Knochen unersetzlich ist.

Konserviertes Homotransplantat ist nach JANACEK und HORN dem autologen Knochen analog. SCHULZE stellte folgende Forderungen an homologe Knochenkonserven:

1. die osteogenetische Substanz muß erhalten sein
2. das Eiweiß soll möglichst nicht alteriert sein
3. unveränderte Zusammensetzung der mineralischen Substanz
4. Erhaltung der groben Struktur

Drei hierfür geeignete Methoden der Konservierung stehen zur Verfügung: Kältekonservierung, Methiolatkonservierung, Cialitkonservierung. Ausserdem werden durch die Konservierung die antigenen Eigenschaften beseitigt, so daß sich der Knochen biologisch neutral verhält. Nach CARNSALE verläuft die Einheilung homologer Transplantate langsamer, der osteogenetische Anreiz soll vermindert sein (BURWELL); MLYNEK berichtet ebenfalls über verzögerten Einbau, WITT (1972) lehnt homologes Material überhaupt ab. JASTRZEBSKI, KOWALSKI und WALL überprüften 107 Fälle operierter JKZ. In 41 Fällen wurden autoplastische Spongiosaspäne 36 mal homoplastische Knochenspäne verwandt. Sie kamen zu der Schlußfolgerung, daß tiefgefrorene homologe Transplantate zur Ergänzung der Knochendefekte nach Beseitigung von Knochenzysten vollkommen ausreichen; allerdings würde das Homotransplantat die Resorptionsvorgänge verzögern. TULI berichtet, bis zur vollständigen Reorganisation vergingen bei autologer Transplantation 9 Monate, bei homologer 2 Jahre.

Nach Angaben von MLYNEK hat sich die Verwendung von lyophilisierter Spongiosa nach Exkochleation, wodurch ein ersatzstarkes Lager geschaffen wird, besonders bewährt. Nicht empfehlenswert scheint ihm, wegen der längeren Substitutionsdauer, die Verwendung von gefriergetrockneter Corticalis. Vorteile einer zusätzlichen Cobalt ⁶⁰-Bestrahlung des lyophilisierten Materials zur Sterilisation konnten nicht nachgewiesen werden (MEZNIK). Ein Vorteil des homologen (und heterologen) Materials ist selbstverständlich der Wegfall einer zweiten OP-Stelle.

An heterologem Material steht der "Kieler Span" zur Verfügung. BAUER-MEISTER und MAATZ entwickelten zwischen 1951 und 1954 ein Verfahren,

Knochen sechs Wochen alter Kälber zur Transplantation nutzbar zu machen: 24 std. wässern mit fließendem Leitungswasser, 12 std. Behandlung mit H_2O_2 20%, anschließend Ätherdampfsterilisation. Der entfettete und enteiweißte Knochen steht als Spongiosa zur Füllung von Höhlen und als Spongiosa mit Corticalis zur Erhöhung der Stabilität zur Verfügung. Vorteile sind: biologische Neutralität, einfache Aufbewahrung, unbegrenzte Menge, Entfall der Spanentnahme. Nachteil: der Anreiz des Implantates auf sein Bett fällt größtenteils weg. Die Gleichwertigkeit mit autologer Spongiosa wird bestritten, FUCHS spricht von langsamerer Substitutionsfähigkeit, WITT (1972) von geringerer Festigkeit. SCHULZE kam nach Überprüfung der eigenen Operationsergebnisse zu der Auffassung, daß nach sorgfältiger Ausräumung und lückenloser Ausfüllung der Zysten kein Unterschied im Ergebnis zwischen autologem, lyophilisiertem homologem und heterologem Material besteht. GEDULDIG und NYGEN untersuchten 30 wegen JKZ vorgenommener Knochentransplantationen nach. Sie fanden, daß autologes, homologes und heterologes Knochenmaterial gleich gut einheilt, daß dieser Prozeß bei homologem und heterologem Material aber wesentlich länger dauert. Sie empfehlen bei kleinen Zysten autologes Knochenmaterial, da die 2. OP klein gehalten werden kann. Bei größeren Zysten habe sich die Verwendung von Fremdknochen und die Kombination von Fremdknochen und Eigenspongiosa bewährt. Nach Entnahme größerer Mengen körpereigenem Knochengewebes seien Komplikationen durch Nachblutung, Infektionen oder Frakturen an der Entnahmestelle keine Seltenheit. WALLMANN meint, daß eine genügend lange Ruhigstellung in einem geeigneten Verband (z.B. Thoraxabduktionsgipsverband) entscheidend für die Einheilung des Transplantates ist.

7. Prognose

JKZ sind gutartige lokale Knochendefekte, die keinen Einfluß auf den Gesamtorganismus nehmen. Nach COLEY verursachen daraus entstandene Frakturen selten stärkere Deformitäten und zeigen gewöhnlich rasche Heilung. GANZ stellt fest, daß die Lokalisation am proximalen Femurende folgenschwerer ist, da hier nicht tolerable Fehlleistungen und Pseudarthrosen resultieren könne. Maligne Entartung findet nicht statt. JOHNSON berichtet 1962 lediglich von Sarkomentstehung nach Bestrahlung.

Allerdings besitzen die JKZ eine Tendenz zur Progression und oftmals ausgesprochene Rezidivfreudigkeit. Mehrfache Rezidivoperationen sind nicht selten. Angaben über Rezidivhäufigkeiten schwanken beträchtlich:

Tab. 10: Rezidivhäufigkeit

Autor	Häufigkeit in %
DOMINOCK	10
ROTH	12
MNAYMEH	16
D.M.BAKER	20
NEER	17 - 30
GARCEAU u. GREGORY	22 - 26
OLECHNOWICZ	30
SPENCE	40
GRAHAM	41,9
JAFFE (1958)	40 - 50

MOURGES schlüsselt die Ergebnisse nach Lokalisation und Alter auf:

Tab. 11: Einfluß der Lokalisation und des Alters (nach MOURGES, 1974)

a) Einfluß der Zystenlokalisation auf das Heilungsergebnis

Humerus:	Rezidivquote	31 %	Fallzahl	86
prox.Femur	"	44 %	"	39
Sonstiges	"	13 %	"	15

b) Einfluß der Zystenlage zur Epiphyse Fallzahl 200

unter 1 cm	Rezidivquote	41 %
über 1 cm	"	27 %

c) Einfluß des Alters zur Zeit des Therapiebeginnes

unter 10 Jahre	Rezidivquote	35 %	Fallzahl	138
über 10 Jahre	"	28 %	"	97

Diese Zahlen scheinen die unterschiedliche prognostische Wertung aktiver und latenter JKZ zu bestätigen. NEER meint allerdings, daß das Alter des Patienten ein besserer Parameter des zukünftigen Verhaltens der Zyste ist. Nach MOURGES stellt die Verdickung der zysten-nahen Corticalis ein gutes Zeichen für den Heilungsprozeß dar, selbst wenn kleine Lakunen noch persistieren. Weibliche Patienten sollen laut SPENCE eine bessere Prognose haben. KREBS führt vier Ursachen der Rezidive an:

1. mangelnde Formschlüssigkeit zwischen Span und Spanbett
2. mangelnde Ausräumung der Zyste
3. Sitz der Zyste in unmittelbarer Nähe der Epiphysenfuge
4. Fehldiagnose

B) Fibröse Knochendysplasie

1. Historie

ALBRIGHT, BUTLER, HAMPTON und SMITH veröffentlichten 1937 als " Syndrome Characterized by Osteitis Fibrosa Disseminata, Areas of Pigmentation and Endocrinic Dysfunction with Precocious Puberty in Females" einen Symptomenkomplex, der sich aus fibrösen Knochenveränderungen, abnormen Hautpigmentationen und Pubertas praecox zusammensetzt; eine Trias, die dann als Albright-Syndrome (Morbus Albright, Albright's Disease) in die Literatur Eingang fand. LICHTENSTEIN berichtet 1938 über acht Fälle polyostotischer fibröser Dysplasie ("Polyostotic Fibrous Dysplasie"), wohl die erste grundlegende Arbeit über dieses Krankheitsbild überhaupt.

Nachdem auch Fälle eines monostotischen Befalles bekannt wurden, änderten JAFFE und LICHTENSTEIN 1942 den Namen in fibröse Knochendysplasie (Fibrous Dysplasia of Bone) um. Als Albright-Syndrome wurden dann schließlich auch Fälle reiner Knochenfibrosen (ohne Hautpigmentationen und Pubertas praecox) bezeichnet, so das Albright 1947 dafür die Bezeichnung "polyostotische Fibröse Dysplasie" empfahl. Mit den genannten Arbeiten war das Krankheitsbild als eigenständige Form klar abgegrenzt.

In früheren Veröffentlichungen war die Trennung zu anderen fibrösen Knochenprozessen noch nicht vorgenommen worden.

Schon 1922 berichtete WEIL über ein neunjähriges Mädchen, das acht pathologische Frakturen, eine Pubertas praecox (Menarche im ersten Lebensjahr) und abnorme Hautpigmentationen aufwies. ALBERLE-HORSTENEGG stellte 1936 ein sechsjähriges Mädchen mit Spontanfraktur des linken Oberschenkels und Hypergenitalismus vor. 1934 veröffentlichte GOLDHAMMER einen Fall Osteodystrophia fibrosa unilateralis kombiniert mit Pubertas praecox. UEHLINGER konnte 1939 eine vollständige Sektion durchführen und veröffentlichte 1940 die erste grundlegende Arbeit über die fibröse Knochendysplasie im deutschen Sprachraum, die er als "Osteofibrosis deformans juvenilis" bezeichnete.

2. Nomenklatur

Wenn sich auch in neuerer Zeit einige Bezeichnungen für das Krankheitsbild der FKD durchgesetzt haben, bleibt die Mannigfaltigkeit der in der Literatur anzutreffenden Termini verwirrend. FRIES konnte 27 unterschiedliche Synonyme angeben, die gebräuchlichsten seien hier angeführt:

Polyostotische fibröse Dysplasie
Albright-Syndrome
Fibröse Knochendysplasie
Osteodystrophia unilateralis
Osteofibrosis deformans juvenilis
Osteofibromatose des Skeletts
Dysplasia fibrosis ossium
Ostitis fibrosa disseminata
Ostitis fibrosa mit multiplen Foci
Ossifizierendes Fibrom
Fibröses Osteom
Herdförmige Osteodystrophia fibrosis
Osteofibrose
Ostitis fibrosa chondroformis
Polyostotische Ostitis fibrosa
Focal Osteitis fibrosa

"Ostitis fibrosa" ist eine histologische Bezeichnung für eine Reihe von Knochenbildern, deren gemeinsames Symptom die Mark-fibrose ist. Da diese aber wechselnden Charakter besitzt, sowie nicht entzündlicher Natur ist, sollte diese Bezeichnung heute nicht mehr verwendet werden (KÖHNE). DENES und LEICHNER-WEIL wollen den Begriff "inkomplettes Albright-Syndrom" für Fälle von fibröser Knochendysplasie mit Pigmentation aber ohne Pubertas praecox einführen. GAUGER hält den Begriff "polyostotisch" für eine schlechte Übersetzung des englischen "polyostotic" und empfiehlt die Bezeichnung "polyostisch".

DAVES und YARDLEY schlagen eine Dreiteilung des Krankheitsbildes vor:

1. monostische fibröse Dysplasie Schlumberger
2. polyostotische fibröse Dysplasie JAFFE-LICHTENSTEIN
3. Albright-Syndrom

In neuerer Zeit haben sich die Begriffe polyostotische fibröse Dysplasie, fibröse Knochendysplasie und Osteofibrosis deformans juvenilis eingebürgert. In der vorliegenden Arbeit wird die Bezeichnung fibröse Knochendysplasie, wie sie LICHTENSTEIN und JAFFE (1942) vorgeschlagen haben, verwendet.

3. Pathologie

3.1. Ätiologie und Pathogenese

Viele Theorien zur Entstehung der fibrösen Knochendysplasie sind aufgestellt worden, doch ist das Wesen der Krankheit noch immer ungeklärt. Die meisten Theorien lassen sich drei Gruppen zuordnen:

1. endokrine Fehlsteuerung
2. zentralnervöse Störung
3. mesenchymale Fehldifferenzierung

Nach Ansicht der meisten Autoren liegt eine congenitale Entwicklungsstörung vor. Gegen die Annahme einer Störung des Wachstums spricht das Fortschreiten der Krankheit über das Pubertätsalter hinaus, wie es manchmal beobachtet worden ist. (BAUSS).

ALBRIGHT spricht sich für eine übergeordnete zentrale Störung im Hypothalamus aus. Nach Art der Verteilung, nämlich einer Neigung zu einseitigem Befall, schließt er endokrine oder Stoffwechselstörungen aus. Ebenfalls an eine zentrale Störung glaubt HOFF, der die Ursache in einer Fehlsteuerung des Hypophysen-Zwischenhirn-Systems sieht. SOKOLOW denkt an eine Überfunktion des Hypophysenvorderlappens mit einem Überschuß an gonadotropen Hormon, das zu einem Knochenumbau und anschließendem Ersatz durch fibröse Gewebe führt. WARRICK und HALL stellen folgende Hypothese auf: ein congenitaler Defekt des Hypothalamus verursacht eine Überproduktion einzelner Releasing-Hormone, die die Produktion einzelner Hypophysenvorderlappenhormone stimulieren. STERNBERG und JOSEPH sehen eine primär endokrine Störung. Bei einer Sektion fanden sie: Hyperplasie der basophilen Zellen der Hypophyse, Adenome der Hypophyse, Schilddrüsenhyperplasie, Nebennierenrindenatrophie. Auch HELLNER (1953) und MEYER-BORSTEL schuldigen eine endokrine Fehlsteuerung an. MACMAHOM fand bei einer Sektion eine Verminderung der Corpora mamillaria. LICHTENSTEIN und JAFFE (1942) sprechen von einer fehlerhaften mesenchymalen Gewebszusammensetzung. Eine anlagebedingte Fehldifferenzierung hält auch UEHLINGER für die Ursache einer Störung des knochenbildenden Mesenchyms. WOLKOW (1968) sieht die FKD als eine Störung der normalen Skelettossifikation im primären Bindegewebsstadium. GOLDHAMMER meint, daß die unilaterale Form der FKD durch eine einseitige Sklerotomschädigung vor Vereinigung der Seitenteile entsteht. SCHLUMBERGER trennt die Ursachen der monostotischen Form von der polyostotischen ab, und hält für erstere eine Störung der reparativen Prozesse nach einer Knochenverletzung für möglich. Auch ZENKER u. KÖNJETZNY sprechen von einer posttraumatischen Entstehung. THANNHAUSER und JENNERER berichten von Beziehungen zur Neurofibromatose.

3.2. Pathologisch-anatomisches Bild

ADLER definiert 1973 die FKD als eine Fehlentwicklung des knochenbildenden Mesenchyms, wobei das Knochenmark durch fibröses Mark ersetzt wird und Faserknochen bei ausbleibender Transformation in lamellären Knochen bestehenbleibt. Nach der "International Histological Classification of Tumors" (WHO 1972) wird die FKD so beschrieben:

" Ein gutartiger Zustand, wahrscheinlich entwicklungsgeschichtlicher Natur, gekennzeichnet durch die Anwesenheit fibrösen Bindegewebes mit typischen gewundenem Muster und ein Trabekelwerk aus unreifem nicht lamellenartig gebauten Knochen".

Makroskopisch fällt die primäre zentrale Markfibrose auf, ein Ersatz des normalen Knochenmarkes durch fibröse Bindegewebe. Dieses Bindegewebe dringt in die Haverschen Kanäle der Kompakta vor und verursacht eine exzentrische Kompaktaatrophie, die bis zur Auflösung der Generallamelle führen kann. Das breitfaserige zell- und gefäßarme Bindegewebe ist von derb-elastischer Konsistenz, mit glatter Schnittfläche leicht schneidbar, und von grau-weißer bis gelb gesprenkelter Farbe. Seine Wucherung führt zu Verbreiterung, Ausweitung und kolbiger Auftreibung des Knochens.

Der Spongiosaschwund kann eine Neubildung eines unregelmäßigen Bimssteinartigen Spongiosagewebes zur Folge haben, wobei ein normaler Aufbau in Zug- und Biegunslinien fehlt.

Am Röhrenknochen führt die exzentrische Kompaktaspongiosierung zu einer hirtentabförmigen Verbiegung und keulenförmigen Auftreibung. Die Auftreibung läßt sich einmal durch das Auseinanderweichen der verdünnten Kompakta infolge der statischen Belastung erklären, vorstellbar ist die Entstehung aber auch durch den Innendruck des wuchernden Markgewebes.

Am platten Knochen kommt es zu einer starken Verdickung und Ausweitung der Kompakta und zu einem alveolären Schwund der Spongiosa. Besonders im Wachstumsalter führt die Kompaktareduktion unter der statischen Belastung zu ausgedehnten Belastungsdeformitäten der unteren Extremität.

UEHLINGER unterscheidet zwischen Prozessen I. und II. Ordnung:

Prozesse I.Ordnung: fibröse Markumwandlung, myelogene exzentrische Schaftausweitung des Knochens
 Kompaktaspongiosierung

Prozesse II.Ordnung: Spontanfraktur, Belastungsdeformitäten wie:
 bogenförmige Verlängerungen der Röhrenknochen,
 spirallige Torsionen, kartenherzförmiges Becken

Kleinere Zysten entstehen nach JAFFE durch ödematöse Degeneration oder durch hämorrhagische Erweichung. Inseln von hyalinem Knorpel, möglicherweise durch knorpelige Metaplasie entstanden, neigen zu peripherem Verkalken. Nach JAFFEE u. LICHTENSTEIN sind die manchmal anzutreffenden Schaum- und Riesenzellen vielkernige Phagozyten aus Bindegewebszellen des Stromas entstanden.

Ein Befall der Epiphysenfugen wird meist für nicht möglich gehalten, doch konnte UEHLINGER an Hand einer Sektion einen solchen Fall nachweisen.

Das mikroskopische Bild ist sehr beständig. HARRIS, DUDLEY und BARRY konnten durch in verschiedenen Abständen vorgenommenen Biopsien nachweisen, daß die histologischen Veränderungen nur gering waren. Das Grundgewebe bildet ein zellarmes breitfaseriges fibröses Bindegewebe mit kleinen spindelförmigen Zellkernen, die Fibrillen können zu hyalinen Balken zusammenfließen. Entzündliche Infiltrate und periostale Reaktionen kommen nicht vor. Manchmal finden sich ödematöse, myxomatöse oder mit Zysten durchsetzte Bezirke (LICHTENSTEIN u. JAFFE (1942)). Im Allgemeinen ist die Knochenbildung gering. Stellen mit gesteigertem Umbau kommen aber vor. Kernreiche Osteoklasten bewirken eine Fragmentation der vorhandenen Spongiosa, durch Faserknochenbildung entsteht eine Verschmelzung zu neuer Spongiosaform, der Knochen erscheint ähnlich dem bei M.Paget. Hyaline Knorpelinseln sind selten. Ein genauer Überblick über die pathologische Anatomie der FKD findet sich bei KOHNE.

4. Vorkommen

4.1. Altersverteilung

Die fibröse Knöchendysplasie ist eine Erkrankung der Kindheit. Nach UEHLINGER verteilen sich die Fälle zwischen dem 5. und 15. Lebensjahr; er sieht den Beginn in der Kindheit und das Ende mit dem Wachstumsstillstand. HARRIS gibt das Durchschnittsalter mit 8 Jahren, UEHLINGER mit 10 Jahren an. Selbstverständlich gibt es auch Fälle, deren Beginn weit früher liegt (MOLLER 1956). So berichtet PETERMANN von einem 5 Monate alten Säugling mit Albright-Syndrom. Häufiger werden Fälle in weit fortgeschrittenem Lebensalter entdeckt (HEINEMANN u. WÜRTH), allerdings läßt sich der Beginn meist bis in die Kindheit zurückverfolgen. CHARVAT

konnte bei einer 57jährigen Patientin den Beginn einer FKD in der linken Orbita nachweisen.

4.2. Geschlechtsverteilung

Wegen der geringen Fallzahl sind die Angaben in der Literatur ungenau und schwanken beträchtlich. Allgemein nimmt man ein deutliches Überwiegen der weiblichen Patienten an:

Tab. 12: Angaben zur Geschlechtsverteilung

Autor	männlich : weiblich		
HENRY	1	:	1
MATZNER	1	:	2
JAFFE 1958	1	:	2-3
BOENHEIM	2 (44):		3 (62)
LANGE	1	:	3
COLEY	1	:	3

In der Literatur wird heute meist ein Verhältnis von 2 : 3 angegeben. Während bei monostotischen Befall überwiegend weibliche Patienten betroffen zu sein scheinen, berichtet PRITCHARD daß bei der polyostotischen Form das Geschlechtsverhältnis anscheinend gleich sei.

4.3. Lokalisation

4.3.1. Systemischer Befall

Die FKD kann kurze, platte und röhrenförmige Knochen befallen. Bevorzugt sind Röhrenknochen und evtl. zugehörige Teile des Schulter- oder Beckengürtels betroffen. Der Befall nimmt von proximal nach distal ab, sowohl bei der ganzen Extremität als auch im Einzelknochen. Das Skelett kann monostotisch, obligostotisch und polyostotisch befallen sein, aber nie generalisiert erkranken. Welches Ausmaß der polyostotische Befall annehmen kann, läßt sich aus einem Bericht von HOPF ersehen, der bei einer Patientin in 75 Knochen 79 Herde finden konnte. Auch DAHLMANN berichtet über einen Fall von Albright-Syndrom, bei dem 60 Knochen erkrankt waren.

Auffällig oft wird das Skelett strahlen- oder achsenförmig befallen. So finden sich fibröse Herde gleichzeitig im Schultergürtel, Humerus, Radius und Os metacarpale I, oder im Beckengürtel, Femur, Tibia und Os metatarsale I. UEHLINGER systematisierte die einzelnen Formen in folgender Weise:

- a) der diffuse monostotische Typ
- b) der monomele oder Achsentyp
- c) der unilaterale bimèle Typ
- d) der polyostotische bilaterale Typ

4.3.2. Häufigkeitsverteilung

GAUGER wertet 1967 in einer Literaturübersicht 408 Fälle aus und kam zu folgender Verteilung:

Monostotische fibröse Dysplasie

Lokalisation: Kiefer	131 Fälle	
Schädel	85 "	
Rippe	37 "	
Extremit.	51 "	= 304

Polyostotische Fibröse Dysplasie

monomeler Typ	:	23 Fälle	
unilateraler Typ	:	14 "	
bilateraler Typ	:	67 "	
			= 104
			408 Fälle

Der monostotische Typ scheint demnach am weitaus häufigsten vorzukommen. Nach UEHLINGER soll ein Befall von Rippen, Mittelhand und Mittelfuß nur selten stattfinden. Am häufigsten betroffen sei der Femur, häufiger auch der Schädel, besonders Maxilla, Mandibula, Jochbein und die Occipitalschuppe. Andere Autoren berichten über einen häufigen Befall der Rippe (SCHLUMBERGER). JAFFE (1958) sieht einen bevorzugten Sitz in Femur, Tibia und Rippen. KELLER gibt Femur, Tibia und Beckenknochen an.

Beim monomelen Typ ist eine Extremität und der zugehörige Anteil des Decken- oder Schultergürtels befallen. Nach der oben erwähnten Übersicht von GAUGER verhält sich der Befall von oberer zu unterer Extremität wie 1 : 4.

Der Halbseitentyp (=unilaterale, bimele Typ) soll nach UEHLINGER häufig mit Pubertas praecox und Pigmentflecken einhergehen. GAUGER fand diese Beteiligung in 22% der zusammengestellten Fälle. Am häufigsten sollen dabei Femur, Tibia und Humerus Sitz fibröser Herde sein.

Der polyostotische bilaterale Typ befällt bevorzugt die Röhrenknochen (UEHLINGER). Möglicherweise scheint die linke Seite häufiger betroffen zu sein.

4.3.3. Nichtbefall einzelner Knochen

UEHLINGER vertrat die Ansicht, daß die Wirbelsäule, Hand- und Fußwurzelknochen sowie das Os sacrum von einem fibrösen Umbau verschont würden. Zahlreiche Autoren konnten inzwischen den Befall der genannten Abschnitte nachweisen: an der Wirbelsäule TENG, KRUG am Os sacrum, LICK und VIEHWEGER an Handwurzelknochen und HELLNER (1953) an Fußwurzelknochen. Heute läßt sich sagen, daß ein Befall dieser Knochen zwar selten, aber immerhin möglich ist.

4.3.4. Befall der Epiphysenfuge

Der fibröse Umbau des Knochens findet überwiegend im metadiaphysären Bereich statt. Einzelne Autoren behaupten, daß ein Befall der Epiphysenfugen überhaupt nicht vorkäme, der Knorpel der Epiphysenfuge würde sich wie eine Barriere auswirken (HEBER, ALBRIGHT). Jedoch konnte ein solcher Befall nachgewiesen werden (ROTT, MÖLLER, WARRICK (1956)). MATZNER glaubt, daß die Epiphysenfuge erst nach Wachstumsende befallen wird. Die Patienten von ROTT und MÖLLER (1956) waren aber erst 5 bzw. 3 Jahre alt, so daß ein Befall der Epiphysenfugen auch vor Wachstumsschluß als möglich angesehen werden muß.

5. Das Albright-Syndrom

Das Albright-Syndrom stellt eine Sonderform der FKD dar. ALBRIGHT, BUTLER, HAMPTON und SMITH beschrieben 1937 das Vollbild, bestehend aus "Ostitis fibrosa disseminata" (=FKD), flächenhaft pigmentierten Hautarealen und endokrinologischer Dysfunktion bzw. Pubertas praecox bei weiblichen Patienten. Allerdings war diese Trias schon früher erwähnt worden: WEIL 1922, ALBERLE-HORSTENEGG 1930, GOLDHAMMER 1936.

MATEJOVSKY und STRYHAL geben an, daß unter 30 Fällen mit FKD ein Albright-Syndrom vorkommt. Die Hautpigmentierungen bestehen aus unregelmäßig begrenzten, landkartenförmigen Flecken wechselnder Größe. Die Farbe entspricht dem Café au lait. Sie können bei Geburt schon vorhanden sein oder sich in den ersten 2 Jahren bilden. Sie sind nicht erblich, sondern liegen im Hautniveau (JAFFE (1958)). Ihre Entstehung beruht auf einer vermehrten Anreicherung von Melanin in den Basalzellen der Haut. Vorwiegend finden sie sich in der Lendengegend oder in der unteren Extremität (UEHLINGER), teilweise auch im Hals-, Nacken-, oder Schulterbereich (WIEDEMANN).

Die Pubertas praecox soll nach JAFFE häufiger in schweren Fällen einer FKD vorkommen. Sie äußert sich in vorzeitiger Menarche und verfrühter Ausbildung der sekundären Geschlechtsmerkmale. WEIL berichtet von einem Fall mit einer schon im ersten Lebensjahr beginnenden Menarche, MÖLLER (1956) von einer Pubertas praecox mit 1 1/2 Jahren. Einzelne Autoren berichten von entsprechenden Beobachtungen auch bei männlichen Patienten (HELLNER u. WARRICK (1953), BENEDICT). Die Ursache ist unklar. ALBRIGHT (1947) dachte an eine vermehrte bzw. verfrühte Follikelhormonausschüttung durch Hemmungsfortfall bei primär hypothalamischer Störung. HELLNER (1953) spricht sich dagegen aus. SCHELDE hält eine Verletzung des Hypothalamus bei Geburt für möglich. Nach JAFFE (1958) könnte eine Abnormität des Hypothalamus durch "fibroplastische" Veränderungen der Schädelbasis die Ursache sein.

Häufiger als eine Pubertas praecox kommt ein beschleunigtes Skelettwachstum und eine verfrühte Skelettreife vor (JAFFE (1958)): Dadurch sind die Patienten in der Kindheit zwar größer als der Durchschnitt, wegen des frühen Epiphysenschlusses resultiert aber insgesamt eine verminderte Körpergröße.

Nach JAFFE (1958) können bei Albright Syndroma bzw. bei FKD häufig noch weitere Befunde erhoben werden:

JAFFE	: Diabetes mellitus, congenitale arterio-venöse Aneurysmen, rudimentäre Nieren, Coarctatio, Sehstörungen
BENEDIC I	: Schilddrüsenstörungen
GILLS u.FEINGOLD	: Epithelkörperchenhyperplasie
AARSKOG u. TVETERAAS	: Cushing-Syndrome
VALICENTI	: Turner Syndrome, verschiedene cardio-vaskuläre Anomalien

Insgesamt ist das Albright-Syndrom sehr selten. Nach WIEDEMANN waren bis 1966 130 Fallberichte in der Literatur zu finden.

6. Diagnostik

6.1. Anamnese

Ähnlich der JKZ wird die FKD meist durch Spontanfrakturen bzw. pathologische Frakturen entdeckt, häufig durch lokale Beschwerden und Deformierungen, selten als Zufallsbefund. Ausmaß und Dauer der Beschwerden sind von der Lokalisation abhängig. Angaben über Anamnesedauer lassen sich in der Literatur nicht finden. JAFFE (1958) meint, je eher sich die Krankheit manifestiert, desto umfangreichere klinische Beschwerden sind zu erwarten. Eine schnelle Progredienz geht meist mit häufigen und multiplen Frakturen, sowie ausgedehnten Deformierungen zusammen, während bei langsamer Progredienz geringe Deformierungen und über einen bestimmten Zeitraum sogar Symptomlosigkeit erwartet werden kann.

6.2. Symptomatik

Die Symptome lassen sich in Haupt- und Nebensymptome aufteilen. Hauptsymptome entstehen unmittelbar durch den fibrösen Umwandlungsprozeß. Zu nennen sind:

- Schmerzen
- Deformierungen
- Verkürzung oder Verlängerung von Extremitäten
- Bewegungsstörungen
- Frakturen
- Albright-Syndrome

Die Schmerzen äußern sich in den meisten Fällen als rheumatoide Beschwerden, als ziehende Schmerzen, weniger als dumpfer Druck. Die Deformierungen können erhebliche Ausmaße annehmen, Es kann sich um lokale Auftreibungen, Gesichts- und Schädelasymmetrien, Coxa vara, hirsutenstabartige Verkrümmungen des Femur oder nicht selten um Torsionen der Fibula um die Tibia handeln (DE PALMA). Verkürzungen entstehen durch Verbiegungen, Verlängerungen durch Ausziehungen, beides ermöglicht durch die verdünnte Kompakta. Frakturen entstehen durch Bagatelltraumen bzw. als Spontanfrakturen. Nach GAUGER weisen 80 % der Patienten mit polyostotischem Befall Spontanfrakturen auf, 40 % sogar multiple.

Nebensymptome entstehen durch Auswirkungen des fibrösen Prozesses auf die Nachbarorgane bzw. -gewebe. Ein Befall der Rippen macht sich oft mit neuralgiformen Beschwerden bemerkbar und wird dann als Inter-costalneuralgie verkannt. Ist die Orbita betroffen, kann ein Exophthalmus resultieren, evtl. sogar eine Sehnervenatrophie (JANUSKIEWICZ-MIELECKA). Bei Befall des Nasenrachenraumes sind Verengungen beschrieben, die operative Korrekturen notwendig machten (OSTROWSKI). ZEBROWSKI schildert einen Fall einer polyostotischen FKD, wo es zu einer Facies leontina kam, wie sie sonst nur bei Leprakranken und leukämischen Infiltrationen bekannt ist. Eine Erkrankung der Wirbelsäule kann zur Kyphoskoliose, Wirbeleinbrüche zu einem Kompressionssyndrom führen.

6.3. Röntgenbild

6.3.1. Allgemeine Befunde

Nach JAFFE (1958) ist das Röntgenbild bestimmt durch Art und Ausmaß des wuchernden Bindegewebes und seiner Beziehungen zu benachbarten Strukturen. Ein wenig ossifiziertes Gewebe wird mehr Aufhellungen, ein stark ossifiziertes mehr Verschattungen, Knorpelablagerungen mehr diffuse wolkenartige Befunde zeigen. Corticalisauflösung, unscharfe Randbegrenzung, zystenartige Aufhellungen und fleckig-diffuse Trübungen sind Hauptbefunde der FKD. HOPF hat drei verschiedene Typen herausgearbeitet:

1. die Skleroseform: fleckige unscharf begrenzte, herdförmige Sklerosierungen, bedingt durch Ersatz des Schaftmarkes durch zentrale Markfibrose

2. Seifenblasenform: zystenartige Aufhellungen in vorher normalem Knochen
3. eine Mischform: eine Kombination aus Sklerose- und Seifenblasenform, die aus der Skleroseform hervorgehen soll

Praktisch identisch ist die Einteilung von WOLKOW (1968), der in der Reihenfolge des Auftretens unterscheidet:

1. eine diffuse Form : milchglasartig
2. eine lokalisierte Form : scharf umrissene, ovale Aufhellung mit einer deutlich begrenzten sklerotischen Randzone
3. eine Mischform : alveolär-trabekuläre Form

Nach UEHLINGER soll die Skleroseform eine Spätform der Seifenblasenform sein, eine Interpretation, die HOPF ablehnt. Ein Befall der Epiphysen findet in der Regel nicht statt, Ausnahmen sind nachgewiesen. Periostreaktionen findet man nur nach Frakturen. Bei monostotischem Befall kann eine radiologische Diagnose unmöglich sein, da JKZ, Enchondrom und nicht ossifizierendes Fibrom oft nicht zu differenzieren sind; bei polyostotischem Befall kommt als röntgenologische Differentialdiagnose wohl am ehesten der M. Ollier in Betracht. Während eine Aussage über Stillstand oder Progredienz der Erkrankung durch das Röntgenbild nur retrospektiv möglich ist, bieten sich nach UMEK Szintigrafie und Thermografie als unspezifische Parameter der Aktivität des Prozesses an.

6.3.2. Spezielle Befunde

Am Schädel kann es zu einer Verdickung der Kalotte kommen. Die Tabula interna bleibt intakt, die Externa kann verdickt und verdichtet bzw. fleckig sklerosiert sein oder auch von osteolytischen Herden durchzogen erscheinen. An der Protuberantia occipitalis kann es zu einer besonders starken Verdickung kommen. Auch die Schädelbasis kann befallen werden: Verdickung, Sklerosierung und Einengung der Foramina sind röntgenologische Zeichen. Am Gesichtsschädel sind hauptsächlich Maxilla, Mandibula und Os zygomaticum betroffen. Verlegung und Verödung der pneumatischen Höhlen im Gesichtsbereich sind möglich. UMEK nennt weiter: Einengung der Orbita, Zahnstellungsanomalien, Sinusitiden.

Der Befall der Rippen kann sich sowohl in schalenartiger Verdickung und Auftreibung, als auch in zystischer Auftreibung mit sklerotischem Rand bemerkbar machen.

Die seltene Erkrankung der Wirbelsäule äußert sich unterschiedlich : kleinzystische Aufhellungen mit verdichteten Randzonen, gleichmäßige Verdichtung, Deformierung, Wirbelkörperereinbrüche (WARRICK), Skoliosen und Kyphosen, Rückenmarkskompression (GUIBERT).

Bei den langen Röhrenknochen sind Ausweitung und Verdickung des Schaftes mit exzentrischer Atrophie der Kompakta typisch. Der Femur ist hirtens tabsartig verkrümmt und zeigt eine ausgeprägte Coxa vara. Weitere Befunde: grobfleckige Osteolyse, streifige Sklerose, Zysten- und Wabenbildung, unscharf begrenzte Aufhellungs- und Verdichtungs zonen. Die Außenkonturen sind immer glatt. Eine Verlängerung kann am Unterschenkel zu spiralförmigen Torsionen der Fibula um die Tibia führen.

Am platten Knochen zeigen sich großblasige Kammerung und Seifenblasenzysten, die auf den fibrösen Umbau hinweisen. Eine Differentialdiagnose zum Riesenzelltumor kann unmöglich sein.

Die kleinen Knochen von Carpus und Tarsus sind nach WARRICK häufiger befallen, wobei die Defekte homogen oder auch pseudozystisch erscheinen.

6.4. Laborbefunde

Bei der FKD sind alle Laborwerte im Normbereich, möglich sind aber Veränderungen von Calcium, Phosphor und der alkalischen Phosphatase, deren Verhalten immer noch Gegenstand wissenschaftlicher Auseinandersetzungen sind. Calcium und Phosphor wird man im Allgemeinen unverändert finden; allerdings berichtet GAUGER, in einer Literaturübersicht in 20% der Fälle erniedrigte Phosphorwerte gefunden zu haben, desgleichen BOEHNEHEIM. Nach JAFFE (1958) sind wegen des langsamen Krankheitsverlaufes Veränderungen des Calciums nicht zu erwarten. Über das Verhalten der alkalischen Phosphatase liegen unterschiedliche Angaben vor, normale oder erhöhte Werte werden diskutiert (HEIDSIECK). COLEY nimmt an, daß bei polyostotischen Herden höhere Werte als bei monostotischem Befall auftreten. HARRIS bestreitet eine Abhängigkeit vom Ausmaß der Skelettveränderungen. Die Mehrzahl der Autoren spricht sich wohl für das Vorliegen erhöhter Phosphatasewerte aus (REED).

6.5. Differentialdiagnostik

Die Diagnostik einer polyostotischen fibrösen Knochendysplasie, vielleicht

noch in typischer strahlenförmigen Ausbreitung, wird in den meisten Fällen ohne Schwierigkeit möglich sein. Anders bei der monostotischen Form, hier wird oftmals erst die Histologie den entscheidenden Hinweis geben könne. Differentialdiagnostische Schwierigkeiten wird es bei der Abgrenzung zu folgenden Krankheitsbildern geben können:

Osteodystrophia generalisata fibrosa cystica Recklinghausen

Neurofibromatosis Recklinghausen

M.Ollier

M.Paget

Osteopsathyrose

M.Hand-Schüller-Christian

Osteomyelitis

M.Kahler

Juvenile Knochenzyste

solitäres Enchondrom

Nicht ossif- Knochenfibrom

Karzinom-Metastase

Wirbelkörperhämangiom

Die vier letzten Krankheitsbilder wurde in der Differentialdiagnostik der JKZ beschrieben.

Osteodystrophia fibrosa cystica generalisata REcklinghausen

Das Bild des M.Recklinghausen ist bestimmt durch eine generalisierte Osteoporose, d.h. eine regellose Entkalkung hervorgerufen durch osteoklastäre Resorption, und eine Neubildung osteoiden Gewebes.Sichtbare Knochendeformierungen bestehen nicht. Röntgenologisch sieht man neben der Osteoporose eine aufgelockerte Corticalis. Osteolyse der Endphalangen, Zystenbildung, evtl. Fischwirbelbildung der Wirbelsäule und Nephrocalcinose. Im Serum besteht eine Hypercalcämie, Hypophosphatämie, ferner Hypercalciurie, Hyperphosphaturie und erhöhte alkalische Phosphatase. Histologisch finden sich Fibroosteoklasie, Zystenbildung, Riesenzellen und Hämosiderinablagerungen. Ursache ist ein Adenom bzw. eine Hyperplasie der Epithelkörperchen.

Neurofibromatosis Recklinghausen

Manche Autoren stellen Verbindungen der FKD zur Neurofibromatose her, so z.B. THANNHAUSER, der die FKD als ossäre Lokalisation der Neurofibromatose bezeichnet. Häufiger lassen sich hierbei Knochenentkalkungen, Exostosen und Druckusuren durch Tumorgewebe nachweisen. Im Röntgenbild stellen

sich zystenartige Aufhellungen, ähnlich wie bei der FKD dar.

Osteodystrophia deformans Paget

Meist erst jenseits des 40. Lebensjahres tritt der M. Paget auf, entweder monostotisch oder polyostotisch. Gesteigerter Knochenabbau und überschießende Osteoblastentätigkeit führen zu der bekannten Mosaikstruktur. Im Spätstadium kommen Knochenverbiegungen vor, allerdings nur selten mit Halbseitenlokalisation. Röntgenologisch fallen die strähnige Knochenzeichnung und die sklerotische Verdickung der Corticalis auf. Die zentrale Markhöhle ist eingengt, periostale Knochenappositionen sind typisch. Serumcalcium und -phosphatspiegel sind normal bis leicht erhöht, die alkalische Phosphatase ist deutlich erhöht.

M. Ollier

LICHTENSTEIN (1938) spricht von einer "kindship" zur FKD. Das Bild ist von multiplen Enchondromen und Epiphysenveränderungen geprägt. Der Beginn liegt in frühester Kindheit. Histologisch sieht man häufig zellreiche Knorpelinseln.

Osteogenesis imperfecta congenita

Verbiegungen der langen Röhrenknochen und abnorme Knochenbrüchigkeit sind beiden Krankheiten gemeinsam. Im Röntgenbild sieht man eine schmale Corticalis, aufgelockerte Spongiosa, glatte Außenkonturen sowie normale Epiphysenverhältnisse. Eindeutige diagnostische Hinweise sind Vererbbarkeit, blaue Skleren, Schwerhörigkeit und Überstreckbarkeit der Gelenke. BECK versuchte 1972 über eine Bestimmung der sauren Mucopolysaccharide und des Hydroxyprolins zwischen KFD und Osteopsathyrosis zu unterscheiden, konnte aber die im Vergleich zur FKD bei der O.i.c. gefundenen erhöhten Hydroxyprolinausscheidung wegen geringer Fallzahl statistisch nicht sichern.

M. Hand-Schüller-Christian

Der Erkrankungsbeginn liegt im frühen Kindesalter, der Verlauf ist ungünstig. Klinisch können folgende Befunde vorliegen: Landkartenschädel, Hepatosplenomegalie, Diabetes insipidus, Exophthalmus. Im Röntgenbild sieht man die mit Granulationsgewebe ausgefüllten Defekte im Knochen. Histologisch lassen sich Histiocyten, eosinophile Zellen und Schaumzellen nachweisen.

M.Kahler (Plasmocytom)

Meist erst nach dem 40. Lebensjahr auftretend, befällt der M.Kahler vorwiegend die Diaphysen der langen Röhrenknochen. Röntgenologisch findet man den "Siebknochen": runde, wie ausgestanzt wirkende Knochendefekte. Das Bence Jones Protein im Urin, sowie neoplastische Plasmazellen im Knochenmark sichern die Diagnose.

Osteomyelitis

Im Röntgenbild erscheinen diffuse, unscharf begrenzte, fleckig wirkende Knochendefekte. Die klassischen Entzündungszeichen, Fieber, Leukozytose, erhöhte BKS und der histologische Befund eines entzündlichen Prozesses leiten unschwer zu der Diagnose.

7.Maligne Entartung

In einer Reihe von Fällen ist die Entstehung von Osteosarkomen auf dem Boden einer FKD beobachtet worden. Beschreibungen entsprechender Fälle finden sich bei HELLNER(1953) und COLEY u. STEWARD. Weitere Autoren, die eine sarkomatöse Entartung für möglich halten sind JÄGER, HERZOG, ALLDREDGE, SCHÄFER u.STUMM. Nach GIMES muß die Möglichkeit einer malignen Entartung in Erwägung gezogen werden, wenn sich nach der Pubertät einzelne Knochendefekte weiter vergrößern und sich diese Progression zusammen mit lokalem Schmerz manifestiert. SHOULSON berichtet von einem Fall eines Albright-Syndroms mit einer Leukämie vom Typ Di Guglielmo. GIMES schildert einen Fall, bei dem ein über Jahre belassener Marknagel, nach Meinung des Verfassers, eine schwere trophische Störung hervorgerufen und die sarkomatöse Entartung induziert hat. HUVOS überprüfte 1971 das Patientengut des Memorial-Sloan Kettering Cancer Centers von 1925 bis 1970 und fand 12 Fälle von FKD und primärem Osteosarkom. Je 6 Patienten hatten monostotische bzw. polyostotische Läsionen. In 5 Fällen war die FKD vorher bereits bekannt, siebenmal wurde beides gleichzeitig diagnostiziert. Die histologische Untersuchung ergab 8 Osteosarkome, 2 Spindelzellsarkome und 2 Chondrosarkome. Nur in einem Fall war vorher eine Röntgenbestrahlung durchgeführt worden. Die 5-Jahresüberlebensquote betrug 52 %.

NOWACKI, der acht radiologisch und histologisch gesicherte Fälle maligner Entartung beobachten konnte, betont die Notwendigkeit von Langzeitkontrollen und evtl. histologischen Überprüfungen. MATEJOVSKI u. STRYHAL geben eine Malignisierungsrate von höchstens 2-3% an. SCHWARTZ u.ALPERT

nennen bei der FKD 1 : 200, und beim Albright-Syndrom 8 : 200.

Gegen die Möglichkeit einer malignen Entartung spricht sich HEIDSIECK aus; JAFFE (1958) hält eine Sarkomentstehung bei FKD für zufällig. Histologisch handelt es sich bei den veröffentlichten Fällen meist um polymorphzellige Sarkome, möglicherweise mit einer gewissen Bevorzugung des Schädels.

8. Therapie

An operativen Maßnahmen kommen Exkochleation des Herdes mit autologer Spongiosafüllung bzw. Spanplastik in Frage, seltener Segmentresektionen oder Stellungskorrekturen wie beispielsweise Keilosteotomien. Röntgenbestrahlung des Knochens und der Hypophyse haben sich nicht nur als erfolglos herausgestellt, sondern sollen sogar sarkomatöse Entartung bewirken können (DABSKA u. BURACZEWSKI).

Therapeutische Empfehlungen in der Literatur sind uneinheitlich und teilweise einander widersprechend. Nach SEYFARTH und HELLNER (1953) soll operativ erst gegen Wachstumsende vorgegangen werden. SERFLING und PANITZKE sind der Auffassung, daß nach Operationen gehäuft Deformierungen und pathologische Frakturen auftreten. CHIARI meint, daß durch die Operation eine vermehrte Irritation der fibrösen Herde eintritt. WACHS und BAUS empfehlen Spontanfrakturen konservativ zu behandeln. WOLKOW (1968), der in 20 Fällen kindlicher FKD das operative Vorgehen beschreibt, hält die Operation für am erfolgreichsten. Allerdings sei wegen der Rezidivneigung eine Herdkürettage nicht zulässig, sondern die totale Ausräumung bzw. Segmentresektion notwendig. Er empfiehlt, so früh wie möglich zu operieren. STEWARD und auch HARRIS berichten, daß nach Totalexzision und Spanplastik Symptombfreiheit bis zu 20 Jahren nach der Operation bestanden habe. KLINKMANN untersuchte 1968 acht Fälle operierter FKD nach, und kam zu der Auffassung, daß es mit den Eingriffen (5 Herdausräumungen mit Spongiosa- bzw. Spanplastik, 2 Aufrichtungsosteotomien und eine Küntschernagelung) nicht möglich war, den Verlauf der Krankheit günstig zu beeinflussen. Sie hält ein operatives Vorgehen nur dann für gerechtfertigt, wenn es sich um eine -nach den Regeln der Traumatologie- konservativ nicht zu behandelnde Fraktur handelt. KUHN berichtet von einem sehr guten Erfolg bei FKD am Femur, durch den Einsatz von Plattenosteosynthese und Abduktionsosteotomie.

WOLKOW empfahl 1967, abhängig von der Ausdehnung des Prozesses,

- 2 Verfahren: a) die teilweise Randresektion des Knochens mit
Ausräumung des pathologischen Herdes
- b) die subperiostale segmentäre Knochenresektion
bzw. derselbe Eingriff unter Mitnahme des Periosts

Zur Defektfüllung wurde die "Reisigbündeltechnik" angewandt: 5 - 8 max. 0,5 cm dicke Corticalisspäne wurden parallel oder fächerförmig, so in den Defekt eingeführt, daß sie 3 - 6 cm über die Resektionsgrenzen in den Knochen hineinragten. WOLKOW (1967) sah damit eine gute Fixation der Knochenfragmente und eine wesentliche Beschleunigung der Knochenheilung. BUFF hält die Curettage mit Spongiosaauffüllung für angeraten.

Nach WOLKOW (1967) lassen sich bei der Homotransplantation dünner Knochenspäne vier Stadien des Knochenbaues unterscheiden:

1. Periode (30.-120 postoperativer Tag): neugebildetes Knochengewebe als periostaler und endostaler Kallus, Resorption und Umbau der extramedullären Transplantate und der intramedullären Anteile der verpflanzten Späne.
2. Periode (4. - 9. Monat) : Resorption des intramedullären Transplantates, Ausbildung einer Corticalisschicht infolge Differenzierung des neugebildeten Knochens und durch Umwandlung des extramedullären Transplantates in eine dichtere äußere und eine weichere innere Schicht.
3. Periode (9. - 12. Monat): Bildung des Medullärkanales
4. Periode (1. - 2. Jahr): funktioneller Umbau, es resultieren normale Ausmaße des Knochenmarkes und der Corticalis.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß fibröse Herde an statisch nicht beanspruchten Stellen nicht behandelt werden sollten. Bei starken Deformationen sowie sicherer Progredienz und Gefahr der Spontanfraktur kann eine Stellungskorrektur bzw. Exkochleation und Spongiosaauffüllung, evtl. mit Spanplastik versucht werden. Möglicherweise ist es günstiger, die Operation nach Wachstumsschluß vorzunehmen und die Zwischenzeit mit entlastenden bzw. stützenden orthopädischen Apparaten zu überbrücken. Bei den operativ nicht zu beherrschenden Fällen ist an Apparateversorgung zu denken (Witt 1971).

9. Prognose

Übereinstimmend wird die Meinung vertreten, daß in den meisten Fällen die Krankheit im Kindes- oder Jugendalter beginnt, in unterschiedlicher Schwere progredient verläuft, und nach Wachstumsabschluß zum Stillstand kommt (UEHLINGER, SEYFARTH, HELLNER (1953)). Aber nicht immer kommt es nach der Pubertät wirklich zum Stillstand. Auch noch mit 30 oder 40 Jahren können alte fibrose Herde größer werden oder sich neue Knochendefekte bilden (HOPF, BAUSS).

Vitale Gefährdung besteht im Allgemeinen nicht, die Prognose des Verlaufs ist aber nicht unbedingt günstig. Hat sich ein Sarkom entwickelt, ist die Prognose schlecht. Aussagen über die Aktivität des Prozesses sind möglicherweise durch Szintigrafie und Thermografie zu erhalten (UMEK).

JAFFE (1958) meint, die Aussicht wäre "not be too pessimistic", es bestünde eine normale Lebenserwartung, maligne Entartung wäre sicher selten, aber möglich.

III. SPEZIELLER TEIL

A. Zusammenstellung der Fälle

Die Ergebnisse der vorliegenden Untersuchung wurden anhand der Patienten ermittelt, die von 1963 bis 1972 wegen juveniler Knochenzysten oder fibröser Knochendysplasie auf den kinderchirurgischen Stationen der Chirurgischen, teilweise auch der Pädiatrischen Klinik der Universitätskliniken Mainz stationär behandelt worden waren.

Bei der Auswahl der Fälle wurde besonders der histologische Befund bewertet, außerdem wurden der klinische, röntgenologische und operative Befund berücksichtigt. In Tabelle 13 ist die Aufteilung des histologischen und röntgenologischen Befundes dargestellt

Tab. 13: Histologische und Röntgenbefunde der ausgewerteten Fälle

	Histologie					Röntgenbefund				
	positiv	fragl.	negativ	fehlt	n	positiv	fragl.	negativ	fehlt	n
JKZ	14	4	0	5	23	14	7	0	2	23
FKD	7	1	0	2	10	2	6	2	0	10
n _{ges}	21	5	0	7	33	16	13	2	2	33

Zusammen fanden sich 33 Fälle juveniler und fibröser Knochenzysten. Davon waren 23 JKZ und 10 FKD. 14 JKZ waren histologisch eindeutig positiv, 4 fraglich positiv, in 3 Fällen war der histologische Befund wegen konservativer Therapie nicht erhoben worden, zweimal fehlte er. Bei der FKD war der histologische Befund in 7 Fällen eindeutig positiv, einmal fraglich positiv, in 2 Fällen wegen konservativer Therapie nicht erhoben gewesen. War der histologische Befund in den nachuntersuchten Fällen nicht eindeutig positiv, wurde nur bei eindeutig positivem Röntgenbefund der Fall in die Auswertung aufgenommen.

B. Methodik der Nachuntersuchung

Alle Patienten wurden poliklinisch nachbehandelt bzw. über einen längeren Zeitraum kontrolliert. Standen Befunde und Behandlungsergebnisse eindeutig und in ausreichendem zeitlichen Abstand fest, wurde von einer erneuten Kontrolle abgesehen. Bestanden Lücken in der poststationären Kontrolle, wurden die Patienten zu einer Nachuntersuchung einbestellt. Es wurden 27 Patienten zur Nachuntersuchung aufgefordert, davon sind 4 nicht erschienen; bei den übrigen 6 Patienten waren die Ergebnisse der poliklinischen Überwachung ausreichend zur Beurteilung.

Bei der Nachuntersuchung wurden in einem standardisierten Fragebogen Angaben über familiäres Auftreten, vorausgegangene Traumen, Therapieversuche, äußere Auffälligkeiten, Beschwerden sowie über die Funktionsfähigkeit des zystenfernen und zystennahen benachbarten Gelenktes vor und nach der (in den meisten Fällen) vorgenommenen Operation festgehalten. Danach wurde ein orthopädischer Status der betroffenen Extremität im Vergleich mit der anderen Seite aufgenommen.

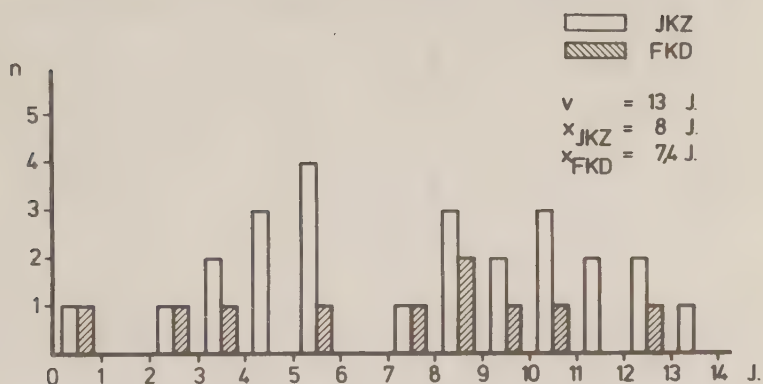
Den Abschluß der Untersuchungen bildeten Röntgenaufnahmen der entsprechenden Knochen, jeweils in zwei Ebenen.

C. ERGEBNISSE

1. Altersverteilung

Die Altersverteilung, unterschieden nach der Diagnose JKZ bzw. FKD, ergab folgendes Bild:

Tab. 14: Altersverteilung



Die Variationsweite (v) beträgt 13 Jahre. Das Durchschnittsalter liegt bei der JKZ bei 8 Jahren, bei der FKD bei 7,4 Jahren.

2. Geschlechtsverteilung

Tab. 15: Geschlechtsverteilung

	männl.	weibl.	ges.	Relation
JKZ	14	9	23	1,5 : 1
FKD	6	4	10	3 : 2
ges.	20	13	33	1,6 : 1

3. Anamnesedauer

Unter Anamnesedauer wird die Zeit zwischen dem Auftreten erster Symptome und der Diagnosestellung verstanden.

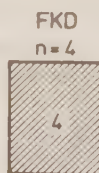
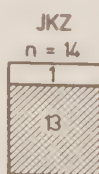
Tab. 16: Anamnesedauer

	1. Woche	2.-4. Woche	2.-3. Monat	4.-6. Monat	7.-12. Monat	13.-24. Monat	über 2 J.	ges.
JKZ	14	4	2	1	0	1	1	23
FKD	4	1	3	1	0		1	10
ges.	18	5	5	2	0	1	2	33

Man sieht, daß ungefähr 55% der Fälle innerhalb der ersten Woche nach Beginn der Symptomatik diagnostiziert werden. Von diesen insgesamt 18 Patienten wiesen 17 Frakturen auf. Von den insgesamt 15 Patienten, deren Diagnose erst nach 2. Woche gestellt wurde, wiesen nur 3 Frakturen auf.

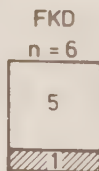
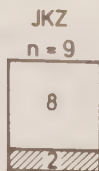
Tab. 17: Anamnesedauer und Frakturhäufigkeit

Diagnosestellung in der 1. Woche nach Beginn der Symptomatik:



$n_{\text{ges}} = 18$

Diagnosestellung nach der 1. Woche nach Beginn der Symptomatik:



$n_{\text{ges}} = 15$

davon:

 ohne Fraktur
 mit Fraktur

$n_{\text{tot}} = 33$

Die längste Anamnesedauer betrug bei den Patienten mit JKZ 6 Jahre, bei den Patienten mit FKD 9 Jahre.

4. Symptomatik

Bei der Zusammenstellung der Symptome wurden die durch die Fraktur bedingten Symptome, wie z.B. Schmerzen oder Anschwellung nicht berücksichtigt.

Tab. 18: Häufigkeit der Symptome (die absulten Zahlen geben die Gesamthäufigkeit an, die Prozentangaben beziehen sich auf die gesamte Patientengruppe).

	JKZ	FKD	gesamt	%
Fraktur	15	5	20	60
Schmerzen	6	5	11	33
Bewegungsschmerz	3	2	5	
Ruheschmerz	1	2	3	
Druckschmerz	2	1	3	
Anschwellung	6	3	9	27
Bewegungseinschränkung	4		4	13
verminderte Belastbarkeit	4		4	13
Deformität			1	
Fazialisparese			1	
Symptomlos bis zur Fraktur	9	3	12	36

Häufigstes Symptom war die Fraktur, gefolgt von Schmerzen und Anschwellung.

5. Lokalisation

Tab. 19: Lokalisation der JKZ und der monostotischen FKD

	JKZ	n	%	FKD	n	%	n _{ges.}
Humerus		10	43		1	10	11
Femur		4	17		4	50	8
Tibia		4	17		3	40	7
Radius		1					1
Ulna		1					1
Daumengrundphalanx		1					1
Grundphalanx 4.Finger		1					1
Patella		1					1
n _{ges.}		23			8		31

Von den zehn Fällen mit FKD waren acht monostotischen Typs, zwei wiesen polyostotische Defekte auf. Einmal waren der rechte und linke proximale Femur, sowie die Diaphyse der rechten Tibia befallen, bei dem zweiten Fall zeigten sich multiple Läsionen im Bereich der BWS und des gesamten Schädels, besonders der Schädelbasis, Maxilla und Mandibula beidseits, der Orbita und des Jochbeins.

Wie Tabelle 20 zeigt, verteilen sich die zystischen Defekte bei JKZ und der FKD annähernd seitengleich, d.h. ein bevorzugter Befall der rechten oder linken Skelettseite war nicht festzustellen.

Tab. 20: Seitenverteilung der JKZ und monostotischen FKD

	JKZ		FKD		n _{ges.}
	n _{re}	n _{li}	n _{re}	n _{li}	
Humerus	4	6	1		11
Femur	2	2	2	2	8
Tibia	3	1	1	2	7
Radius	1				1
Ulna		1			1
Grundphalanx I		1			1
Grundphalanx IV	1				1
Parella		1			1
n _{ges.}	11	12	4	4	31
	n _{re} = 15 n _{li} = 16				31

Die proximale oder distale Zuordnung des Knochenzysten ergab eine eindeutige Bevorzugung der proximalen Knochenabschnitte, wie Tabelle 21 zeigt:

Tab. 21: Proximal/distal-Verteilung

	JKZ		FKD		n _{ges.}
	n	%	n	%	
proximal	14	66	5	60	19
distal	7	33	3	40	10
nicht beurteilbar	2		2		4
n _{ges.}	23		10		33

In Tabelle 21 wurden die beiden polyostotischen Fälle sowie die zwei Fälle juveniler Knochenzysten mit Befall der gesamten Grundphalanx nicht berücksichtigt. Eine Aufschlüsselung der Einzelknochen in proximalen oder distalen Befall wurde nicht vorgenommen, da sich wegen der geringen Fallzahl dabei keine Aussagen treffen ließen.

In der folgenden Tabelle wurden die Abstände zwischen den Epiphysenfugen und dem cranialsten Anteil der jeweiligen JKZ gemessen und die entsprechende Verteilung zwischen proximal-distal, metaphysär sowie aktiv latent dargestellt.

Tab. 22: Intraossäre Lokalisation der JKZ

	prox. dist.		metaph. diaph.		Abst. 0cm akt. lat.			n _{ges.}
Humerus	10	0	7	3	5	6	4	10
Femur	1	3	4	0	0	1	?	4
Tibia	2	2	4	0	3	2	1	4
Radius	0	1	1	0	1	1	0	1
Ulna	0	1	1	0	1	1	0	1
Grundphalanx I	-	-	-	-	1	1	0	1
Grundphalanx IV	-	-	-	-	1	1	0	1
n _{ges.}	13	7	17	3	8	13	5	22

Es zeigt sich deutlich, daß die JKZ eher proximal und metaphysär, als distal und diaphysär liegen. Lediglich im Femur gelegene Zysten sind häufiger distal zu finden, bei der geringen Fallzahl sind keine sicheren Aussagen zu treffen. Die überwiegende Zahl der Zysten sind aktiv, etwas mehr als ein Drittel sind latent, d.h. befindet sich mehr als 1 cm von der Epiphysenfuge entfernt.

Tab. 23: Intraossäre Lokalisation der FKD (nur monostotisch)

		prox.	dist.	metaph.	diaph.	Abst. 0 cm	n _{ges.}
Humerus		1	0	1	0	1	1
Femur		2	2	2	2	0	4
Tibia		2	1	1	2	1	5
	n _{ges}	5	3	4	4	2	8

Die Fallzahl der FKD läßt im Hinblick auf Verteilungen der Lokalisation keine Aussagen zu. Eine bevorzugte Lokalisation innerhalb der Knochen läßt sich nicht nachweisen, die Verteilung scheint gleich zu sein.

In der folgenden Aufstellung wurde zwischen einem zentralen Sitz und einem peripheren, mehr corticalisnahen Sitz der Zysten unterschieden:

Tab. 24: zentraler und peripherer Zystensitz

	zentral	peripher	nicht feststellbar	n _{ges}
JKZ	16	3	4	23
FKD	2	6	2	10
n _{ges}	18	9	6	33

Der weitaus häufigste Sitz der JKZ ist zentral, weniger als ein Fünftel der Fälle in der vorliegenden Untersuchung wiesen peripher sitzende Zysten auf. Anders bei der FKD, hier saßen zwei Drittel der Zysten peripher.

6. Fraktur

Tabelle 25 gibt Auskunft über die Frakturhäufigkeit sowie über die Häufigkeit des auslösenden Traumas, ob Bagateltrauma oder adäquates Trauma in der untersuchten Gruppe:

Tab. 25: Frakturhäufigkeit und Trauma

	Fraktur		Trauma			n _{ges.}
	ja	nein	Bagatellt.	adäqu.T.	feststellb.	
JKZ	15	8	8	3	4	23
FKD	5	4	2	3	0	9
n _{ges.}	20	12	10	6	4	32

Fast 2/3 der Patienten mit JKZ wiesen eine Fraktur auf, die wiederum in knapp 2/3 der Fälle durch eine Bagateltrauma ausgelöst wurde. Bei der Gruppe der fibrösen Dysplasien wurde der Fall mit polyostotischen Defekten des Schädels nicht bewertet. Hier war die Verteilung zwischen Patienten mit bzw. ohne Fraktur fast ausgeglichen, auch ein häufigeres Auftreten eines Bagatell- bzw. adäquaten Traumas ließ sich nicht nachweisen.

Tab. 26: Frakturform

	Frak.-Spalt			?	Frakt.-Art				?	fallen frag.S	n
	prox.	med.	dist.		Quer.	Schräg.	Stück	Ausspr.			
JKZ	0	11	0	4	5	4	1	1	4	1	15
FKD	0	5	0	0	3	2	0	0	0	0	5
n _{ges.}	0	16	0	4	8	6	1	1	4	1	20

Zur näheren Beschreibung der Frakturform wurde die Lage des Frakturspaltes innerhalb der Zyste untersucht, nämlich ob er im proximalen, medialen oder distalen Anteil der Zyste verläuft. Sowohl bei den JKZ wie bei den FKD lag der Frakturspalt immer im mittleren Zystenteil, obwohl, jedenfalls bei der JKZ, die größte Breite der Zyste meist im proximalen Bereich festzustellen war (vgl. Tab. 31). Hauptsächlich waren Quer- und Schrägfrakturen aufgetreten. Das von verschiedenen Autoren beschriebene "fallen fragment sign" trat nur einmal auf.

7. Gestalt

Zur näheren Beschreibung der Gestalt der Zysten wurden Form, Größe, Randstruktur und Kammerung untersucht. Es konnten drei Grundformen der Zysten unterschieden werden:

1. eine dreieckig-kegelförmige mit der Basis zur Epiphysenfuge gerichtet
2. eine zylindrisch ovale Form
3. Zysten mit kreisförmig-runder Gestalt

In Tabelle 27 wird die Verteilung dieser Form dargestellt

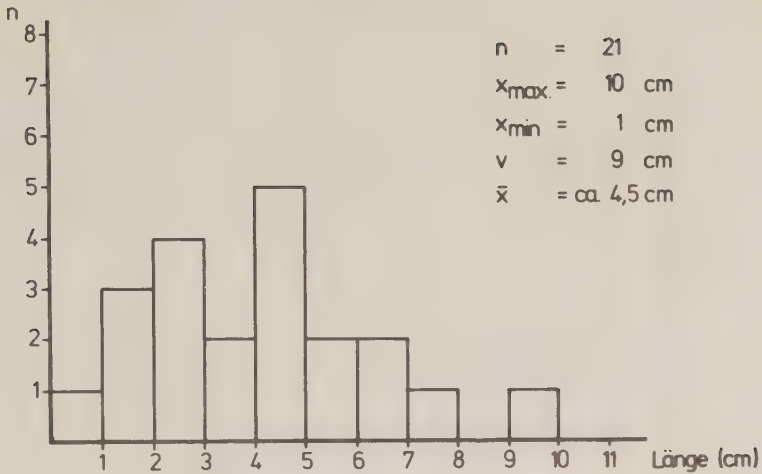
Tab. 27: Form der Zysten

	kegelf.mit Basis Fuge	zylindr.- oval	kreisf. rund	nicht fest- stellbar	n _{ges}
JKZ	10	8	3	2	23
FKD	0	7	1	2	10
n _{ges}	10	15	4	4	33

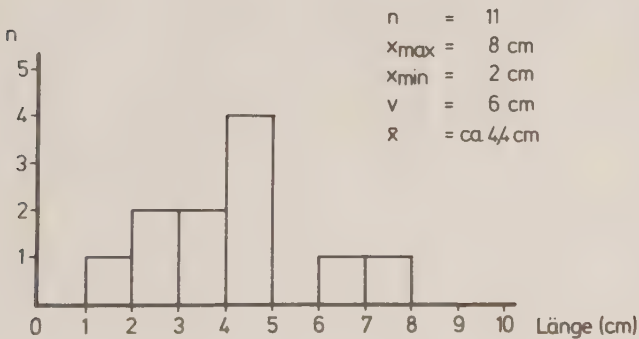
Fast 50% der JKZ wiesen eine kegelförmig-dreieckige Form mit der Basis zur Epiphysenfuge gerichtet auf. Es gab keinen Fall, bei dem die Spitze der Zyste zur Fuge gerichtet war. Eine derartige Form wurde bei der FKD überhaupt nicht angetroffen. Es scheint hier eine für die JKZ typische Form vorzuliegen. Bei der FKD überwogen die zylindrisch-ovalen Formen, die allerdings auch bei den JKZ häufig anzutreffen waren.

Zur Bestimmung der Zystengröße wurde die jeweilige maximale Länge und Breite an Hand des Röntgenbildes gemessen.

Tab. 28: Längeverteilung der JKZ



Tab. 29: Längenverteilung der FKZ

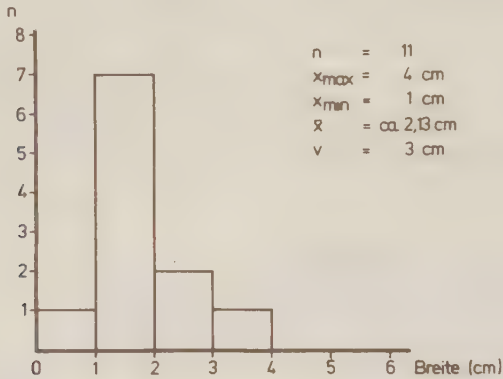


In der Tabelle der Längenverteilung der Zysten bei FKZ wurden die drei in den Röhrenknochen gelegenen Knochenzysten des einen polyostotischen Falles miteinbezogen, so daß sich $n = 11$ ergaben.

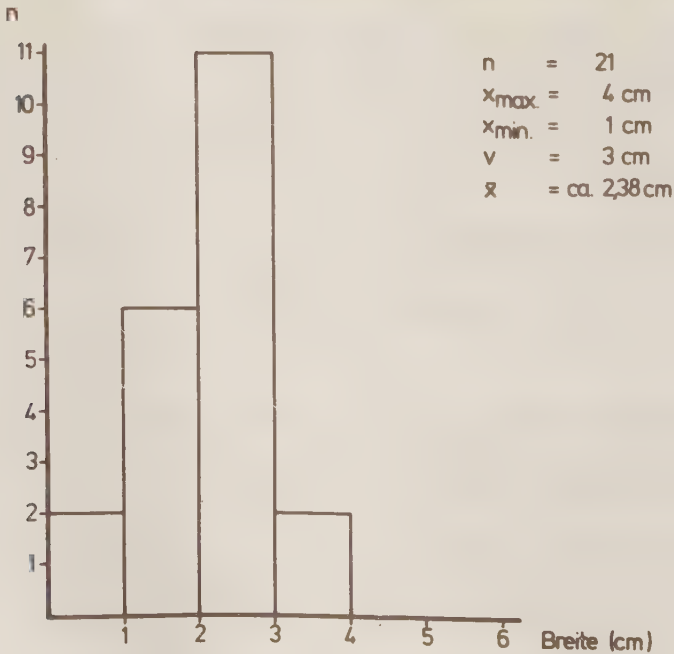
Die Längenverteilung der juvenilen bzw. fibrösen Knochenzysten wiesen in der vorliegenden Patientengruppe kaum Unterschiede auf. Das arithmetische Mittel ($\bar{x}$) der JKZ betrug ca. 4,5 cm, bei den FKZ war es ca. 4,4 cm.

Die Variationsweite (v) ist mit 9 bzw. 6 cm in Anbetracht der geringen Fallzahl bei der FKD schlecht vergleichbar.

Tab. 30: Breitenverteilung der FKD



Tab. 31: Breitenverteilung der JKZ



Auch bei der Darstellung der Breitenverteilung wurden die drei Zysten des einen polyostotischen Falles miteinbezogen. Damit ergab sich bei der FKD ein arithmetisches Mittel von ca. 2,13 cm, bei der JKZ von ca. 2,38 cm. Die Variationsweite betrug in beiden Gruppen 4 cm.

Vergleicht man die Verteilung der maximalen Länge und Breite der Zysten bei der JKZ und der FKD, so läßt sich kein wesentlicher Unterschied feststellen. Obwohl in Anbetracht der geringen Gesamtfallzahl keine Signifikanzprüfung vorgenommen wurde, ist zu vermuten, daß sich die JKZ und die FKD in der Zystengröße nicht unterscheiden.

In Tabelle 32 wurde nach weiteren Eigenschaften der Zysten gesucht, die, falls vorhanden, radiologisch meist sicher festzustellen sind: Kortikalisarrosion, Kortikalisdurchbruch, Kortikalisverbreiterung, Kammerung, Randsklerose, multiple zystische Aufhellungen, periostale Reaktion. In die Gruppe der FKD wurde der polyostotische Fall mit zystischen Defekten der Röhrenknochen miteinbezogen:

Tab. 32: Merkmale der Zystengestalt im Röntgenbild

	JKZ			n	FKD			n
	ja	nein	nicht beurteilb.		ja	nein	nicht beurteilb.	
Kortikalis- arrosion	16	2	5	23	8	3	0	11
durchbruch	1	17	5	23	1	10	0	11
verbreiterung	2	16	5	23	0	11	0	11
Kammerung	12	5	6	23	1	10	0	11
Randsklerose	2	16	5	23	10	1	0	11
mult.zyst.Aufhell.	0	18	5	23	8	3	0	11
periost.Reaktion	0	18	5	23	2	9	0	11

Die Kortikalis ist bei der JKZ und der FKD in ähnlicher Weise betroffen. Zwei Drittel beider Patientengruppen zeigen eine Arrosion der Kortikalis. Die Rarefizierung und Verschmälerung (oftmals bis auf Papierstärke) führt allerdings kaum zum vollständigen Durchbruch: lediglich bei je einem Patienten war ein solches Ergebnis festzustellen. Zwei Patienten mit JKZ wiesen das Gegenteil, eine Verbreiterung der Kortikalis auf. In der -im Röntgenbild erscheinenden- Kammerung verhalten sich die beiden Erkrankungen

offenbar unterschiedlich. Über 50% der juvenilen Zysten erscheinen ohne Kammerung; dagegen zeigten von den 11 fibrösen Zysten im Röntgenbild 10 keine Kammerung. Unterschiedlich verteilt scheint auch die Randsklerose zu sein. Bei den JKZ war nur zweimal eine Randsklerose festzustellen, bei der FKD wiesen von 11 Zysten 10 eine Randsklerose auf. Multiple zystische Aufhellungen fanden sich bei der JKZ in keinem Fall, knapp zwei Drittel der fibrösen Zysten stellten sich aber im Röntgenbild in dieser Weise dar. Erwartungsgemäß fand sich bei der JKZ keine periostale Reaktion, in zwei Fällen der FKD trat ein periostaler Anbau auf.

8. Frakturhäufigkeit und Zystengestalt

Da knapp zwei Drittel der Frakturen durch ein Bagateltrauma ausgelöst wurden, ist die Frakturursache nicht im Trauma, sondern in der, durch die Zyste gestörte Statik des Knochens zu suchen. Das heißt, es müssen Beziehungen zwischen der Frakturhäufigkeit und bestimmten Eigenschaften der Zysten bestehen. Unter diesem Aspekt wurden die Zystengröße, ausgedrückt durch die maximale Länge ($\bar{x}$) und Breite ($\bar{y}$) der Abstand von der Epiphysenfuge (Abst. Fuge), die Kortikalisarrosion und die Aktivität bzw. Latenz der Zyste untersucht.

Eine solche Fragestellung kann beweisend nur durch eine entsprechende Interferenzstatistik beantwortet werden. Da die Voraussetzungen für eine derartige Varianzanalyse (z.B. ausreichend großes n für jeden Knochen und dessen Teilabschnitten) nicht erfüllt sind, wurde in Tabelle 33 eine rein deskriptive Darstellung gegeben:

Tab. 33: Frakturhäufigkeit und Zystengestalt

	n	$\bar{x}$ Länge	$\bar{x}$ Breite	A _{Fuge}	Kort.-Ar.	aktiv	latent	
JKZ	mit Fraktur	15	5,3	2,7	1,7	90%	55%	45%
	ohne Fraktur	8	2,5	2,0	0,78	85%	83%	17%
FKD	mit Fraktur	5	5,3	2,3	4,15	60%	-	-
	ohne Fraktur	6	3,75	2,0	6,5	83%	-	-

$\bar{x}_{\text{Länge}}$ = arithmetisches Mittel der Länge in cm

$\bar{x}_{\text{Breite}}$ = arithmetisches Mittel der Breite in cm

$\bar{x}_{\text{Fuge}}$ = arithmetisches Mittel des Abstandes des proximalen Zystenrandes von der Epiphysenfuge in cm

Die Größe der Zysten und die Frakturhäufigkeit scheinen eine Abhängigkeit aufzuweisen. Besonders deutlich wird dies in der durchschnittlichen Zystenlänge. So ist die Zystenlänge in den Fällen mit Fraktur bei der JKZ über doppelt, bei der FKD ca. ein Drittel mal größer als in den Fällen ohne Fraktur. In der durchschnittlichen Breite der Zysten kann sich dieses Verhältnis selbstverständlich in Anbetracht der geringen lateralen Ausdehnungsmöglichkeit nicht wiederfinden, doch weisen auch hier die Fälle mit Fraktur eine größere durchschnittliche Breite auf. Der Abstand der Zysten von der Epiphysenfuge scheint keinen eindeutigen Einfluß auf die Frakturhäufigkeit zu besitzen. Bei der JKZ sitzen die Zysten im Frakturfall distaler von der Epiphyse als in Fällen ohne Fraktur. Umgekehrt bei der FKD. Hier sitzen die Zysten in den Fällen mit Fraktur proximaler als die Zysten in den Fällen ohne Fraktur. Die Kortikaliserosion scheint keine unterschiedliche Verteilung aufzuweisen, allerdings ist bei der geringen Fallzahl eine Aussage nur bedingt möglich. Ebenfalls unsicher beurteilbar ist die Verteilung der als aktiv oder latent einzuordnenden juvenilen Zysten. Zwar sind in den Fällen ohne Fraktur weit überwiegend aktive Zysten anzutreffen, doch steht dem die ungefähr gleiche Verteilung aktiver und latenter Zysten in den Fällen mit Fraktur gegenüber.

9. Therapie

Bei den operierten und den konservativ behandelten Patienten kamen jeweils drei unterschiedliche Therapieformen zur Anwendung: als operatives Verfahren die Ausräumung mittels scharfem Löffel, Fräse oder Meißel, dann die Ausräumung verbunden mit einer Spongiosaplastik und schließlich die Resektion mit Spanplastik; konservativ wurde bei Frakturen mit Extensionszug oder einfachem Gipsverband behandelt, in Fällen ohne Fraktur und aktuelle Therapiebedürftigkeit wurde der Patient zu regelmäßigen Röntgenkontrollen einbestellt.

In Tabelle 34 (s.u.) wurde die Verteilung der im vorliegenden Patientenkollektiv angewandten Therapieformen dargestellt. Von den Patienten mit JKZ wurde 88% operativ, 12% konservativ behandelt, bei den Patienten mit FKZ wurden 60% operiert, 40% konservativ behandelt. Bei den operativ behandelten JKZ wurde in 15 Fällen, das sind 60% eine Ausräumung mit Spongiosaplastik, in 4 Fällen eine Resektion mit gleichzeitiger Spanplastik und in einem Fall eine Ausräumung allein durchgeführt. Bei den FKZ gab es keine Resektion, dagegen in je 3 Fällen eine alleinige Ausräumung und Ausräumung mit Spongiosaplastik. Wie Tabelle 34 zeigt, kamen bei den konservativen Therapieformen Extension, Gipsverband und Kontrolle fast gleich häufig zur Anwendung.

Tab. 34: Verteilung der angewandten Therapieformen

Therapieform		JKZ	FKD	n _{ges.}
operativ	Ausräumung	1	3	4
	Ausräumung + Spongiosaplast.	15	3	18
	Resektion + Spanplastik	4	0	4
n		20	6	26
konservativ	Kontrolle	1	2	3
	Extension	1	1	2
	Gipsverband	1	1	2
n		3	4	7

Insgesamt wurden damit von 33 Knochenzysten 26 operiert, das sind ca. 79%, und 7 konservativ behandelt, entsprechend ca. 21%. D.h., das Verhältnis der operierten zu den konservativ behandelten Zysten beträgt rund 4 : 1.

Tabelle 35 gibt die unterschiedliche Herkunft des transplantierten Knochengewebes an:

Tab. 35: Art des transplantierten Knochens

Art	Herkunft	Struktur	JKZ	n	FKD	n	n _{ges.}
autolog	Becken	Spongiosa	7		2		
	Becken	Span	2	10		2	12
	Fibula	Teilknochen	1				
hete- rolog	Kieler Knochen	Spongiosa	3		1		
	Kieler Knochen	Span	1	5		1	6
	Kieler Knochen	Spong.+Span	1				
autolog + hete- rolog	Becken +	Spongiosa +	5	5			5
	Kieler Knochen	Span					
n _{ges.}				20		3	23

In mehr als der Hälfte der vorgenommenen Transplantationen bestand das Transplantat aus autologem Beckenknochen, meist in Form von Spongiosa-chips. Zu je einem Viertel kam heterologes Material in Form des Kieler Knochens und einem Gemisch aus autologer Beckenspongiosa und heterolo-gem Kieler Knochenspan zur Anwendung. In einem Fall wurde autologe Fi-bula zur Formung eines neuen Radius verwandt.

Tabelle 36 gibt einen Überblick über die Ergebnisse der Therapie:

Tab. 36: Therapieergebnisse

	JKZ				FKD				n _{ges}
	ja	nein	nicht beurteilb.	n	ja	nein	nicht beurtl.	n	
völliger Durchbau	16	7	0	23	5	5	0	10	33
Restzyste	6	16	1	23	2	7	1	10	33
Rezidivzyste	5	18	0	23	2	7	1	10	33
korrekturbed. Fehlstellung	0	23	0	23	0	10	0	10	33
Fraktur nach Therapie	3	20	0	23	0	10	0	10	33
Längendiff. > 1,5 cm	1	22	0	23	1	9	0	10	33
Umfangsdiff. > 1,0 cm	0	23	0	23	3	7	0	10	33
Beweg.einschr. > 5°	4	19	0	23	2	8	0	10	33
Kraftdiff.	0	22	1	23	1	9	0	10	33
Funktion normal	18	4	1	23	6	4	0	10	33
ausreichend	2	-	-		3	-	-		
schlecht	2	-	-		1	-	-		
sonstige Beschwerden	2	21	0	23	5	5	0	10	33
n _{ges}	23				10				33

Als "sonstige Beschwerden" wurden bei der JKZ zweimal belastungsabhängige Schmerzen, bei der FKD dreimal geringere Belastbarkeit und in zwei Fällen dauernde Schmerzen zusammengefaßt. Eindeutige Unterschiede zwischen der JKZ und der FKD lassen sich nicht feststellen. Bei den JKZ wiesen ca. 70% einen vollständigen Durchbau auf, bei den FKD waren es 50%; dies könnte als Hinweis auf die schlechte Heilungstendenz der fibrösen Zysten aufgefaßt werden. Während bei den Patienten mit JKZ kein Fall festgestellt wurde, bei dem eine Umfangsdifferenz der erkrankten zur gesunden Extremität um mehr als 1 cm bestand, fanden sich bei der FKD drei Fälle.

Bei der Betrachtung der Spalten "Funktion" und "sonstige Beschwerden" fällt das relativ schlechtere Ergebnis der FKD auf. Während bei den JKZ viermal, das sind ca. 20%, eine nicht vollständige normale Funktion zu beobachten war, wurde diese bei der FKD in ebenfalls vier Fällen, die aber 40% entsprechen, angetroffen. "Sonstige Beschwerden" wiesen bei der JKZ 2 Patienten, das sind

ca. 10%, auf, bei der FKD aber 5 Patienten, entsprechend 50%. Auch dieser Aspekt könnten für die schlechtere therapeutische Beeinflussbarkeit der FKD sprechen.

Für die allgemeine Beurteilung des Therapieergebnisses wurden die in der Literatur üblichen Kriterien benutzt (GOLDSCHMIDT, ROTH, SKWARZ, PFLUGFELDER). Sie wurden in Tabelle 37 zusammengefaßt.

Tab. 37: Kriterien der Heilungsbeurteilung

Beurteilung	Röntgenbild	Funktion	Beschwerden
sehr gut	annähernde Wiederherstellung des normalen Knochens	normal	keine bis geringfügige
gut	gute Knochenstruktur, intakte Kortikalis, Aufhellungs- und Verdichtungszone, kleine Restzysten des Markes, Knochennarben	geringfügig eingeschränkte Gebrauchsfähigkeit	geringe
befriedigend	gute Kortikalis, noch vorhandene Zyste, keine Wachstumstendenz	eingeschränkte aber noch ausreichende Gebrauchsfähigkeit	noch hinnehmbare Beschwerden, die keiner Therapie bedürfen
schlecht	Rezidiv, Restzyste mit Wachstumstendenz	deutlich eingeschränkt	starke Beschwerden

Wendet man die oben beschriebenen Kriterien auf das untersuchte Kollektiv an, erhält man folgendes Bild:

Tab. 38: Therapiebeurteilung

	JKZ	FKD	n _{ges}
sehr gut	10	3	13
gut	5	3	8
befriedigend	4	2	6
schlecht	3	2	5
nicht beurteilbar	1	0	1
n _{ges.}	23	10	33

Drückt man das Ergebnis in Prozent aus, haben bei der JKZ ca.13% die Beurteilung "schlecht" erhalten, bei der FKD 20%. In Anbetracht der geringen Fallzahl der fibrösen Knochenzysten ist dieses geringe Übergewicht nicht verwertbar.

Tab. 39: Rezidivhäufigkeit

	JKZ	%	FKD	%	n _{ges.}
operierte Fälle	20		6		26
Rezidive	5	25	2	33	7
davon einfache Rezidive	3		1		4
zweifache Rezidive	2		1		3

Auch hier muß das schlechtere Abschneiden bei der FKD mit Vorsicht interpretiert werden. Die um 11% höhere Rezidivrate der FKD kann nur als möglicher Hinweis auf eine größere Rezidivfreudigkeit gewertet werden.

Um eine evtl. Überlegenheit des operativen oder konservativen therapeutischen Vorgehens aufzuzeigen, wurden in Tabelle 40 Rezidivhäufigkeit und Therapiebeurteilung in Abhängigkeit zum therapeutischen Vorgehen dargestellt.

Tab. 40: Ergebnisse operativer und konservativer Therapie
(Therapiebeurteilung als arithmetisches Mittel)

	JKZ					FKD				n _{ges.}
	n	Th.-beurt.	Restzys.	Rezid.		n	Th.-beurt.	Restz.	Rezid.	
op.Th.	20	2,05	25%	25%	6	2,5	17%	33%		26
kon.Th.	3	1,6	33%	0%	4	2,0	50%	0%		7
n _{ges.}	23				10					33

Um das Therapieergebnis zahlenmäßig ausdrücken zu können, wurden die Beurteilungen entsprechend bewertet: sehr gut = 1, gut = 2, befriedigend = 3, schlecht = 4. Sowohl bei den JKZ wie bei der FKD schnitten damit die operativ versorgten Zysten schlechter ab. Allerdings stimmt hierbei die Voraussetzung gleichartiger Stichproben nicht, denn es wurden die Zysten, die nach oder bei Frakturkonsolidierung keinen Durchbau zeigten, anschließend operativ behandelt. Bei Betrachtung der Restzysten zeigt sich denn auch eine andere Tendenz. Nach operativer Therapie waren bei der JKZ 8%, bei der FKD 34% weniger Restzysten festzustellen. Addiert man bei der FKD die Zahl der Restzysten und Rezidive und vergleicht mit dem Ergebnis der konservativen Therapie, scheinen beide Methoden etwa gleiche Ergebnisse aufzuweisen. In Anbetracht der geringen Anzahl konservativ behandelter juveniler Zysten, kann man hier eine derartige Aussage nicht treffen.

Die Ergebnisse der verschiedenen zur Anwendung gekommenen operativen Verfahren wurden in Tabelle 41 dargestellt:

Tab. 41: Ergebnisse der angewandten OP-Verfahren

	JKZ					FKD				n _{ges.}
	n	Th.-beurt.	Restzys.	Rezid.		n	Th.-beurt.	Restz.	Rezid.	
Ausräumung allein	1	4	0	100%	3	2,3	0%	33%		4
Ausräumung +Transpl.	14	2,0	35%	29%	3	2,3	33%	0%		17
Resektion +Transpl.	4	1,75	0%	0%	0	-	-	-		4
n _{ges.}	19				6					25

Die Resektion mit Transplantation scheint deutlich die günstigsten Resultate zu erbringen. Daß keine Restzysten oder Rezidive auftreten ist klar, aber auch die Einheilung und Funktion bei Beschwerdefreiheit des Patienten verläuft so günstig, wie es die ausgezeichnete Therapiebeurteilung zum Ausdruck bringt. Etwas weniger günstig schneidet die Ausräumung mit Transplantation ab. Die alleinige Ausräumung scheint zwar das schlechteste Ergebnis aufzuweisen, doch sollte man, in Berücksichtigung nur eines Falles bei der JKZ, mit einer Interpretation zurückhaltend sein.

In Tabelle 42 wurde versucht Unterschiede im Therapieerfolg, die Ausdruck eines unterschiedlichen Verhaltens des transplantierten Knochenmaterials sein könnte, zu erfassen. Dazu wurde zusätzlich in Tabelle 43 versucht die Einheilungszeit, ausgedrückt in der Zeitspanne zwischen Einbringung und völligem Durchbau, des transplantierten Knochengewebes festzustellen. Dies erwies sich als nur teilweise durchführbar, da nur in wenigen Fällen der Zeitpunkt des Durchbaues einigermaßen exakt röntgenologisch dokumentiert war.

Tab. 42: Knochentransplantat und Therapieergebnis

	JKZ				FKD				n _{ges.}
	n	Th.-beurt.	Restzs.	Rezid.	n	Th.-beurt.	Restz.	Rezid.	
autologer Knochen	10	1,9	30 %	20%	2	2,0	0%	0%	12
Kieler Knochen	5	1,6	20%	0%	1	3,0	100%	0%	6
autologer + Kieler Kn.	3	2,6	33%	66%	0	-	-	-	3
n _{ges.}	18				3				21

Tab. 43: Knochentransplantat und Einheilungsdauer (in Monaten)

	JKZ	FKD	$\bar{x}_{\text{ges}}$
autologer Knochen	4 Mon., 7.Mon.	4 Mon.	5 Mon.
Kieler Knochen	5 Mon.	8 Mon.	6,5 Mon.
autologer + Kieler Kn.	13 Mon., 8 Mon. 36 Mon., 25 Mon.		16,4 Mon.

Faßt man das Ergebnis von Tabelle 42 und 43 zusammen, so scheinen sich deutliche Tendenzen abzuzeichnen. Das schlechteste Resultat erzielte die Kombination autologer und Kieler Knochen. Die Therapiebeurteilung von 2,6 eine Restzysten- und Rezidivrate von 33 bzw. 66 %, dazu eine gemittelte Einheilungsdauer von 16,4 Monaten liegen deutlich schlechter als die beiden anderen Transplantatverfahren. Besser scheinen der autologe und der Kieler Knochen allein abzuschneiden. Unter Berücksichtigung der Fallzahlen kann man kein unterschiedliches therapeutisches Ergebnis dieser beiden Verfahren feststellen.

Um eine unterschiedliche Heilungstendenz aktiver und latenter Zysten zu überprüfen, wurden in Tabelle 44 die Therapieergebnisse in Abhängigkeit vom Zustand der Zyste dargestellt.

Tab. 44: Therapieergebnis aktiver und latenter juveniler Knochenzysten

Zyste	n	Th.-beurt.	Restzyste	Rezidive	n _{ges.}
aktiv	12	1,91	25%	25%	12
latent	7	1,57	14%	14%	7
nicht sicher beurteilbar	4	-	-	-	4
					23

Offenbar scheinen die latenten juvenilen Knochenzysten ein besseres Therapieergebnis aufzuweisen als die aktiven. Die Rate an Restzysten und Rezidiven liegt um jeweils 11% niedriger und auch die Therapiebeurteilung ist deutlich günstiger.

IV. DISKUSSION

Die in der Einführung erwähnte Problemstellung dieser Arbeit ist es, die im allgemeinen Teil dargestellten Ansichten der Literatur mit den im speziellen Teil aufgeführten Untersuchungsergebnissen der vorliegenden Patientengruppe in der Diskussion zu vergleichen, um möglicherweise Folgerungen zur Diagnostik und Therapie der JKZ und FKD ziehen zu können.

1. Diagnostik

Das Durchschnittsalter in der untersuchten Patientengruppe lag bei der JKZ bei 8 Jahren, bei der FKD bei 7,4 Jahren. Der jüngste Patient war 3 Jahre, der älteste 14 Jahre alt. Damit liegt es im Vergleich zu den Angaben in der Literatur (MOURGUES, ROTH, BAKER, COLEY, HARRIS, UEHLINGER), bei der JKZ und der FKD etwa 2 bis 3 Jahre darunter. Dies ist leicht verständlich, wenn man berücksichtigt, daß Patienten über 14 Jahren nicht in die Stichprobe eingegangen sind.

Das Geschlechtsverhältnis, die Relation männlicher zu weiblicher Patienten betrug bei der JKZ 1,5 : 1, bei der FKD 3:2. In der Literatur (JAFFE 1958, KREBS, NEER, BOENHEIM) findet man meist eine Relation angegeben, die bei der JKZ 2:3 und bei der FKD 2:3 lautet. Dieser Unterschied bei der FKD läßt schon die Vermutung zu, daß die nachuntersuchte Patientengruppe mit FKD, faßt man sie als Stichprobe auf, im Vergleich zur Population nicht homogen verteilt ist.

In der Anamnesedauer boten JKZ und FKD ein einheitliches Bild (Tabelle 16 und 17). Faßt man beide zusammen, so wurde in 55% die Diagnose in der ersten Woche nach Beginn der Symptomatik, in 35% innerhalb des ersten Jahres und in 10% später als nach einem Jahr gestellt. In den in der ersten Woche diagnostizierten JKZ betrug der Anteil der Frakturen 99%, in der Gruppe mit Diagnosestellung im ersten Jahr nur 25%. Damit scheint die Bezeichnung der Frakturen als Leitsymptom der Knochenzysten unterstützt zu werden. In der Literatur finden sich nur wenige exakte Angaben über die Anamnesedauer (TÜRK).

In der Symptomatik (Tab. 18) findet das Leitsymptom Fraktur bzw. frakturbedingte Beschwerden Bestätigung; in 60% aller Fälle traten Fraktur und entsprechende Beschwerden auf, in 33% waren Schmerzen, meist

als Bewegungsschmerzen, zu verzeichnen und in 27% war eine Anschwellung festzustellen. Weitere Symptome, wie Bewegungseinschränkung, verminderte Belastbarkeit, Deformität und Fazialsparrese spielten nur eine untergeordnete Rolle. Bemerkenswert ist, daß 36% bis zum Eintritt der Fraktur völlig symptomlos waren. Diese Angaben stimmen mit der Literatur überein (TORK, COLEY, DEAK, PFLUGFELDET, JAFFE 1958), wo ebenfalls Spontanfrakturen, Schmerzen, Anschwellungen, Bewegungseinschränkungen und bei der FKD zusätzlich lokal bedingte Nebensymptome beschrieben werden.

Die Lokalisation der Zysten wird in den Tabellen 19 bis 24 dargestellt. Bei der JKZ war in 43% der Humerus, in je 17% der Femur und Tibia betroffen, die restlichen 5 Fälle verteilten sich auf andere Knochen. Bei der FKD saß nur eine Zyste im Humerus, 4 im Femur und 3 in der Tibia. Eine Bevorzugung der rechten oder linken Seite war weder bei der JKZ noch bei der FKD festzustellen. In beiden Erkrankungen waren die Zysten doppelt so häufig im proximalen als im distalen Bereich des Knochens anzutreffen. Die juvenilen Zysten lokalisierten sich in 85% im metaphysären, in 15% im diaphysären Anteil des Knochens, bei den fibrösen Zysten war das Verhältnis ausgeglichen, je 4 im metaphysären und diaphysären Anteil. 74% der JKZ wiesen einen zentralen Sitz auf, 16% saßen mehr peripher in Kortikalisnähe. Bei der FKD war es umgekehrt, 75% saßen mehr peripher und 25 % zentral, bei der geringen Fallzahl ist dieses Ergebnis allerdings mit Vorsicht zu beurteilen. Als aktiv wurden 77% der JKZ angesehen, 23% als latent. In der Literatur findet man über die Lokalisation des JKZ und der FKD entsprechende Angaben (JAFFE u. LICHTENSTEIN, MOURGUES, CSATO, WEIL, WALLMANN, HOHMANN, GAUGER, JAFFE, KELLER). Unterschiede zwischen beiden Zystenarten scheinen in der verschiedenen Lokalisation im Einzelknochen zu bestehen. JKZ bevorzugten einen metaphysären bzw. metadiaphysären Sitz und finden sich überwiegend zentral (nur 16% peripher). Bei der FKD lassen sich, wenigstens in der vorliegenden Patientengruppe keine Bevorzugung der Metaphyse oder Diaphyse finden, wohl aber eine Neigung zum peripheren Sitz. Für die JKZ gilt der Nichtbefall der Epiphysenfuge als typisch, für die FKD lassen sich in der Literatur unterschiedliche Angaben finden (HEBER, ALBRIGHT 1947, RUTT, MÖLLER 1956, MATZNER). In dieser Arbeit konnte ein Befall der Epiphysenfugen weder bei der JKZ noch bei der FKD nachgewiesen werden.

Frakturen waren erwartungsgemäß häufig (Tabellen 25 und 26). Die Frakturhäufigkeit betrug bei den JKZ 65%, bei der FKD 55%. Soweit feststellbar, waren sie bei der JKZ mehr als doppelt so häufig durch Bagatelltraumen ausgelöst als durch adäquate Gewalteinwirkung. Bei der FKD war das Verhältnis zwischen Bagatelltrauma und adäquatem Trauma 2:3. Auch in der Literatur berichtet die Mehrzahl der Autoren über eine Frakturhäufigkeit zwischen 50 bis 80% (IMHAUSER 1962, BAKER, BOSEKER, TOTH, GAUGER). In allen Fällen, bei JKZ und FKD lag der Frakturspalt im medialen Bereich der Zyste. Quer- und Schrägfrakturen dominierten. Das "fallen fragment sign" trat nur in einem Fall auf. Wahrscheinlich besitzt es in der praktischen Diagnostik nur eine sehr begrenzte Bedeutung.

In der Gestalt der Zysten scheint es möglicherweise einen Unterschied zwischen JKZ und FKD zu geben (Tabellen 27, 28, 29, 30, 31 und 32). Fast die Hälfte aller juvenilen Zysten wies eine kegelförmige Gestalt auf, deren Basis zur Epiphysenfuge gerichtet war. Die übrigen JKZ waren von zylindrisch-ovaler und kreisförmig-runder Gestalt. Diese kegelförmige Gestalt mit Basis zur Fuge war bei keiner fibrösen Zyste festzustellen, sondern diese wiesen fast ausschließlich zylindrisch-ovale Formen auf. DEAK und auch REYNOLD haben auf diese Form der JKZ hingewiesen, in der Literatur der fibrösen Knochendysplasie läßt sich diese Gestalt nicht finden. Die durchschnittliche Länge der JKZ betrug ca. 4,5cm, ihre durchschnittliche Breite ca. 2,38cm. Bei der FKD lauteten die entsprechenden Maße ca. 4,4 und 2,13cm. Damit ergab sich kein Unterschied in der durchschnittlichen Größe zwischen JKZ und FKD. Dagegen scheinen einige röntgenologische Kennzeichen unterschiedlich verteilt zu sein. Über 50% der JKZ wiesen im Röntgenbild eine Kammerung auf, bei der FKD waren es nur knapp 10%. Weniger als 10% der JKZ zeigten eine Randsklerose, bei der FKD über 90%. Multiple zystische Aufhellungen fanden sich bei der JKZ in keinem Fall, bei der FKD in über 70%. Auch periostale Reaktionen lagen bei der JKZ nicht vor, dagegen bei der FKD in ca. 20%. Eine Kortikalisarrosion ließ sich bei beiden Erkrankungen in ca. 70% nachweisen. Diese Befunde decken sich mit den Angaben in der Literatur (DAHLIN, REICHERT und BREITENFELDER, JAFFE 1958, UEHLINGER), wonach sich bei FKD Randsklerose, multiple zystische Aufhellungen und periostale Reaktionen häufig finden, bei der JKZ Kammerung häufig, Randsklerose

seltener, multiple Aufhellungen und periostale Reaktionen nicht nachweisbar sind.

Untersuchungen über Beziehungen zwischen Zystengestalt und Frakturhäufigkeit lassen sich in der Literatur nicht finden. In Tabelle 33 wurde versucht, evtl. Einflüsse der Zystengröße, des Abstandes zur Epiphysenfuge, der Kortikalisarrosion und der Aktivität der Zyste aufzuzeigen. Wie zu erwarten, findet man in Fällen mit Fraktur eine ca. doppelt so große Zystenlänge als bei nicht frakturierten Fällen. Dagegen läßt sich in der hier untersuchten Gruppe kein Einfluß der übrigen Parameter nachweisen.

2. Therapie

Tabellen 34 und 35 geben einen Überblick über die zur Anwendung gelangten Therapieverfahren. Insgesamt wurden von 33 Knochenzysten 79% operativ und 21% konservativ behandelt. Die Operationsfrequenz lag bei der FKD mit 60% deutlich niedriger als bei der JKZ, bei der sie 88% betrug. Das häufigste operative Vorgehen bestand in ca. 70% in Ausräumung und Spongiosaplastik, in je 15% in Resektion und Spanplastik sowie in alleiniger Ausräumung. Konservative Therapie bestand in Extension, Gipsverband und Röntgenkontrolle ohne weitere Behandlung.

Das transplantierte Knochengewebe war in 55% autologer, in 25% heterologer Herkunft in Form des Kieler Knochens und in 20% wurde autologer mit heterologem Knochen zusammen verwendet.

Die Therapieergebnisse sind in Tabelle 36, 38 und 39 dargestellt. Danach beträgt die Rezidivhäufigkeit bei der JKZ 25%, bei der FKD 33%. Dies entspricht den Angaben in der Literatur, in denen von Rezidivraten zwischen 10 und 50% berichtet wird (vgl. Tab. 10). In der allgemeinen Beurteilung erhielten 13% der JKZ die Bezeichnung "schlecht", von den FKD 20%. 70% der JKZ wiesen einen vollständigen knöchernen Durchbau auf, bei den FKD waren es 50%. Eine nicht vollständige normale Funktion wurde bei 20% der JKZ beobachtet, im Gegensatz zu 40% der FKD. Nach diesen Zahlen stellt sich die Frage, ob sich die fibrösen Knochenzysten therapeutisch schlechter beeinflussen lassen als die juvenilen Zysten. Berichte in der Literatur sind nicht einheitlicher Auffassung. Allerdings empfehlen

viele Autoren, wegen des fraglichen Behandlungsergebnisses der FKD, Zurückhaltung bei therapeutischen Eingriffen (KLINKMANN, CHIARI, SERFLING).

In der vorliegenden Untersuchung sind die Behandlungsergebnisse der FKD relativ zu denen der JKZ schlechter. Unterschiedliche Voraussetzungen (z.B. in der Zystengröße, Frakturhäufigkeit, Altersverteilung, Art des therapeutischen Eingriffes usw.) konnten nicht gefunden werden. Obwohl die vorgenannten Ergebnisse nicht auf Signifikanz geprüft werden konnten, muß, im Zusammenhang mit den Ergebnissen in der Literatur, mindestens der Verdacht ausgesprochen werden, daß die fibrösen Knochenzysten therapeutisch schlechter zu beeinflussen sind und im Vergleich zu den JKZ, ein ungünstigeres Behandlungsergebnis zu erwarten ist.

Aussagen über bessere Ergebnisse nach operativer oder konservativer Therapie lassen sich bei den vorliegenden Zahlen nicht treffen. Die Anzahl der konservativ behandelten Patienten ist dafür zu gering. Weiter stimmt die statistische Voraussetzung gleichartiger Stichprobenverhältnisse nicht. Evtl. scheint sich bei der FKD eine Tendenz zu gleichen Ergebnissen konservativer und operativer Therapie abzuzeichnen. Dies würde sich mit Berichten in der Literatur decken (KLINKMANN).

Deutliche Unterschiede zeigen sich in den Ergebnissen der verschiedenen Op-Verfahren. Am günstigsten schnitt die Resektion mit Transplantation ab. Einziger Nachteil scheint die Möglichkeit einer eingeschränkten Beweglichkeit des operierten Gliedes zu sein. Von den vier, mit Resektion und Transplantation behandelten Patienten, wies ein Patient eine als "schlecht" zu bezeichnende Funktion, die übrigen eine mindestens zufriedenstellende bis normale Funktion auf. In Betracht der Fallzahl läßt sich die alleinige Ausräumung zwar nicht als eindeutig schlechter bezeichnen, aber in Verbindung mit der Literatur (COLEY, JAFFE 1958, HELLNER 1958, OLECHNOWICZ) muß die Ausräumung mit Spongiosaauffüllung als das günstigere Verfahren angesehen werden.

In der Literatur wird bei der Wahl des zu transplantierenden Knochenmaterials der autologe Knochen vorgezogen, nur bei großen Defekten und nicht ausreichender Eigenspongiosa die Mitverwendung nicht autologen Materials empfohlen. Als sicher nachgewiesen erscheint allerdings

bis jetzt nur die wesentlich längere Einheilungsdauer des homologen und heterologen Materials (TULI, JASTRZEBSKI, MLYNEK, GEDULDIG, NYGA). In der vorliegenden Untersuchung ließen sich deutliche Unterschiede bei der alleinigen Verwendung autologen Materials oder des Kieler Knochens nicht feststellen. Therapieergebnis und Einheilungsdauer war beim autologen Gewebe nur geringfügig günstiger. Deutlich schlechter aber war das Ergebnis bei der Kombination von autologem und Kieler Knochen. Rezidivrate und Einheilungsdauer lagen mehr als doppelt so hoch, auch die Therapiebeurteilung war schlechter und die Anzahl der Restzysten war höher. Damit konnte die in der Literatur beschriebene wesentlich längere Einheilungsdauer bestätigt werden. Für das beschriebene relativ schlechtere Ergebnis bei Verwendung von autologem und Kieler Knochen wurde in der Literatur keine weitere Mitteilung gefunden. Es läßt sich damit, da keine Signifikanzrechnung vorgenommen werden kann, nicht entscheiden, ob es sich hier um ein zufälliges Ergebnis, oder um eine allgemeine Tendenz handelt.

Tabelle 44 zeigt, daß das Thapieergebnis aktiver und latenter juveniler Knochenzysten unterschiedlich ist. Die latenten JKZ schneiden eindeutig besser ab. Dies würde die Ansicht JAFFE's bestätigen, der als erster von einer günstigeren Prognose der latenten gegenüber den aktiven Knochenzysten sprach.

3. Folgerungen

Wie bereits ausgeführt war es im Rahmen dieser Arbeit nicht möglich, die Untersuchungsergebnisse auf Signifikanz zu prüfen. Deshalb werden die vorliegenden Ergebnisse nur mit Zurückhaltung interpretiert. Die folgenden Schlußfolgerungen leiten sich aus den beschriebenen Tendenzen der Nachuntersuchungsergebnisse in Zusammenhang mit den in der Literatur bekannten bzw. vermuteten Sachverhalten her.

3.1. Folgerungen zur Diagnostik

Juvenile und monostotische fibröse Knochenzysten scheinen sich in der Symptomatik nicht zu unterscheiden. Offenbar gibt es drei Hauptsymptome, nach Häufigkeit geordnet sind es:

1. pathologische Frakturen
2. Schmerzen, meist bewegungsabhängig
3. lokale Anschwellung

Wenigstens ein Drittel der Zystenträger empfindet keine Beschwerden. In der vorliegenden Untersuchungsgruppe waren 36% völlig symptomlos, bis es plötzlich zur Spontanfraktur kam.

Dagegen zeigen sich im Röntgenbild Unterschiede, die zur Differentialdiagnose juveniler bzw. monostotisch fibröse Knochenzyste führen. Nach unserer Untersuchung sind offenbar folgende Kriterien beständig:

Tab. 45: Differentialdiagn.

Kriterien JKZ und FKD im Röntgenbild

	JKZ	FKD
Gestalt	meist kegelförmig mit der Basis zur Epiphyse	meist zylindrisch- oval, nie kegelförmig
Sitz	häufig zentral	häufig peripher
Kammerung	häufig	selten
Randsklerose	selten	häufig

Der Frakturspalt bei eingetretener Spontan-bzw. pathologischen Fraktur verläuft im medialen Anteil der Zyste, sowohl bei der JKZ wie auch bei der FKD.

Es scheint, wie zu erwarten, eine positive Korrelation zwischen Zystengröße und Frakturhäufigkeit zu bestehen. Andere Einflüsse, die auf eine Fraktur hinwirken könnten, wurden nicht gefunden.

3.2. Folgerungen zur Therapie

Aus den beschriebenen Ergebnissen lassen sich folgende Überlegungen ableiten:

- zur FKD : 1. Bei der FKD sollte vor Therapiebeginn die schlechtere therapeutische Beeinflussbarkeit bedacht werden.
2. Bessere Ergebnisse der operativen im Vergleich zur konservativen Therapie sind nicht eindeutig erwiesen
3. Aus der Literatur ergibt sich zur OP-Indikation: nicht störende Defekte an statisch wenig belasteten Stellen sollten nicht operiert werden.
- zur JKZ : 4. Eine Operation, die erst im Stadium der latenten Zyste vorgenommen wird, verspricht bessere Ergebnisse.
- allgemein: 5. Wenn eine Indikation zur OP besteht, empfehlen sich, je nach Ausdehnung und Lokalisation des zystischen Defektes, die Ausräumung mit Spongiosaplastik oder die Resektion und Spanplastik
6. Die Benutzung ausschließlich autologer Spongiosa scheint die besten Ergebnisse zu erbringen. Kombinationen mit dem Kieler Knochen sollten vermieden werden.
7. Bei der Resektion und Spanplastik erscheint eine sorgfältige Rekonstruktion des Bewegungsapparates im Hinblick auf möglich spätere Bewegungseinschränkungen angebracht.

Nach den Mitteilungen in der Literatur sind offenbar zwei intraoperative Maßnahmen zur Prophylaxe eines Rezidives entscheidend:

1. sorgfältige und vollständige Resektion der Zystenwand (z.B. durch Entnahme eines großen Deckels, Ausfräsen usw.)
2. vollständiges Ausfüllen des entstandenen Defektes.
Wenn möglich, sollten keine Lücken bestehen bleiben.

Zum Abschluß der Diskussion erscheint nochmals der Hinweis notwendig, daß die erwähnten Folgerungen aus den Tendenzen der Untersuchungsergebnisse und den Mitteilungen der Literatur abgeleitet wurden. Es wird Aufgabe einer statistischen Signifikanzprüfung an Hand eines weitaus größeren Patientengutes sein, die obigen Überlegungen zu bestätigen.

V. ZUSAMMENFASSUNG

Aus dem Vergleich der Literatur zur juvenilen Knochenzyste und fibrösen Knochendysplasie mit den Ergebnissen einer Nachuntersuchung von 33 Fällen juveniler und fibröser Knochenzysten sollten Folgerungen zur Diagnostik und Therapie dieser beiden Erkrankungen gezogen werden.

Im allgemeinen Teil werden die in der Literatur bekannten bzw. vermuteten Sachverhalte zur Historie, Nomenklatur, Pathologie, Diagnostik und Differentialdiagnostik, Therapie und Prognose der JKZ und FKD, einschließlich des Albright-Syndroms, beschrieben.

Im speziellen Teil werden die Ergebnisse der Nachuntersuchung von 33 Fällen kindlicher Knochenzysten, davon 23 juvenile und 10 fibröse Knochenzysten vom Typ Jaffe-Lichtenstein, dargestellt. Es wurden 27 Patienten zur Nachuntersuchung einbestellt, bei den restlichen sechs waren die Befunde der postoperativen poliklinischen Überwachung zur Beurteilung ausreichend; 4 Patienten sind zur Untersuchung nicht erschienen. Bei der Untersuchung wurden Anamnese, körperlicher Befund, Ausmaß der Beweglichkeit und Muskelkraft der behandelten zur gesunden Extremität, einfache Funktionsproben sowie eine Röntgenaufnahme in zwei Ebenen erhoben.

Das Durchschnittsalter betrug bei der JKZ 8 Jahre, bei der FKD 7,4 Jahre. Die Geschlechtsverteilung bei der JKZ (männlich:weiblich), 1,5 : 1; bei der FKD 3 : 2. Die Anamnesedauer war von der Frakturenhäufigkeit abhängig. Häufigste Symptome waren (JKZ + FKD) : 60% Frakturen, in 33% Schmerzen und in 27% lokale Anschwellungen. 36% der Patienten waren bis zum Eintritt der Fraktur symptomfrei. Bei der JKZ waren in 43% der Humerus, in je 17% Femur und Tibia befallen. Bei der monostotischen FKD (zwei Fälle waren polyostotisch) waren es in 50% Femur, in 40% Tibia und in 10% der Humerus. Die Verteilung beider Zystenarten war seitengleich, die proximalen Knochenabschnitte waren mit jeweils ca. 60% bevorzugt befallen. Die JKZ saßen mehr metaphysär und zentral, die FKD mehr peripher im Einzelknochen. 77% der JKZ waren aktiv, 23% latent.

Von den fibrösen Zysten wiesen 55% eine Fraktur auf, bei den JKZ waren es 65%; hier überwogen die Bagatelltraumen. Der Frakturspalt lag bei beiden Zysten medial, überwiegend traten Quer- und Schrägfrakturen auf. Das "fallen fragment sign" wurde nur einmal gesehen. Die

Gestalt der JKZ war meist kegelförmig mit der Basis zur Epiphyse, während bei der FKD zylindrisch-ovale Formen überwogen. Beide Zysten wiesen die gleiche durchschnittliche Größe auf, die JKZ ca. 4,5 x 2,3 cm, die FKD ca. 4,4 x 3 cm. Röntgenologische Kennzeichen, Kortikalisverhalten, Kammerung, Randsklerose, multiple zystische Aufteilungen und periostale Reaktionen waren unterschiedlich verteilt. Die Frakturhäufigkeit wuchs mit Zunahme der Zystengröße.

Von den 33 Zysten wurden 79% operativ und 21% konservativ behandelt. In 15 Fällen wurde eine Ausräumung mit Spongiosaplastik, in 4 Fällen eine Resektion mit Spanplastik und einmal eine Ausräumung allein vorgenommen. Der transplantierte Knochen war in 12 Fällen autologer, in 6 Fällen heterologer und in 5 Fällen kombiniert autologer und heterologer Herkunft. Als "schlecht" mußte das Ergebnis bei 3 JKZ und 2 FKD bezeichnet werden. Bei den JKZ traten in 25%, bei den FKD in 33% Rezidive auf. Bei der Therapiebeurteilung schnitt die Resektion mit Spanverpflanzung etwas besser als die Ausräumung mit Spongiosaplastik ab, die alleinige Ausräumung wies ein schlechtes Ergebnis auf. Die Kombination von autologer Spongiosa mit Kieler Knochen wies die ungünstigsten Ergebnisse, auch die längste Einheilungsdauer auf. Das günstigste Therapieergebnis war bei ausschließlicher Verwendung von autologer Spongiosa zu verzeichnen. Die Häufigkeit von Rezidiven, Restzysten und die allgemeine Therapiebeurteilung war bei den latenten Knochenzysten deutlich günstiger als bei den aktiven Zysten.

In der Diskussion wird zu den Ergebnissen der Untersuchung im Vergleich zu den Ergebnissen der Literatur Stellung genommen und versucht, Folgerungen zu der Diagnostik und Therapie zu ziehen.

Offenbar unterscheiden sich JKZ und monostotische FKD nicht in der Symptomatik. Drei Hauptsymptome treten hervor: pathologische Frakturen, meist bewegungsabhängige Schmerzen und lokale Anschwellungen. Ungefähr ein Drittel der Zystenträger sind symptomlos. JKZ besitzen meist eine kegelförmige Gestalt mit der Basis zur Epiphyse, weisen häufig eine Kammerung und zentralen Sitz, nur selten eine Randsklerose auf. FKD sind meist zylindrisch-oval, offenbar nie kegelförmig und weisen häufiger einen peripheren Sitz, Randsklerose und nur selten eine Kammerung auf.

Es werden neun Folgerungen zur Therapie gezogen: 1. FKZ sind schlechter therapierbar, 2. bessere Ergebnisse der operativen Therapie der FKD sind nicht eindeutig erwiesen, 3. nicht störende fibröse Zysten sollten

nicht operiert werden, 4. eine Operation der latenten juvenilen Zysten verspricht, gegenüber den aktiven, bessere Ergebnisse 5. Methode der Wahl sind Resektion mit Spanplastik oder Ausräumung mit Spongiosaplastik, 6. ausschließliche Verwendung autologer Spongiosa scheint die besten Resultate zu erbringen, 7. bei Resektionen müssen spätere Bewegungseinschränkungen sorgfältig vermieden werden. Entscheidende Rezidivprophylaxe offenbar durch 8. vollständige Resektion der Zystenwand und 9. vollständiges Ausfüllen des entstandenen Defektes.

Es wird darauf hingewiesen, daß keine Interferenzstatistik vorgenommen werden konnte, so daß die obigen Überlegungen an Hand eines größeren Patientengutes überprüft werden müssen.

VI. LITERATURVERZEICHNIS

1. Aarskog, D., E.Tveteraas: McCune-Albrights syndrome following Adrenalektomy for Cushings syndrome in Infancy.
J.Pediat. 73, 89 - 96, 1968
2. Adams, A.W.: Report of a case of solitary fibro-
zystic disease of the humerus.
Brit J surg 13, 734- 41, 1926
3. Adler, C.P. Knochenzyste
Beitr.Path. 150, 103, 21, 1973
4. Alberle-Horstenegg, R.: zit. nach Teuscher 1969
5. Albright, F., A.M.Butler,
A.O.Hampton, P.Smith: Syndrome characterized by osteitis
fibrosa disseminata, aeras of pigmen-
tation and endocrine disfunction,
with precocious puberty in females.
New Engl.J.Med. 216, 727, 1937
6. Albright, F.: Polyostotic fibrous dysplasia
J.clin.Endocr. 7, 307, 1947
7. Alldredge, R.H.: Localized fibrocystic disease of bone.
J.Bone Jt.Surg. 24, 795, 1942
8. Anschütz, W.: Knochenzyste des linken Humerus
(Ostitis fibrosa)
MMW 53, 1717, 1908
9. D'Arcis, H.E.: Etudes sur les kystes des os longs.
Zentralbl.f.Chir. 21, 602, 1906
10. Axhausen, G.: Die histologischen und klinischen
Gesetze der freien Osteoplastik aufgrund
von Tierversuchen
Arch.klin.Chir. 88, 23, 1909

19. Beneke, R.:
Über Zystenbildung bei Ostitis fibrosa.
Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Pathologie 7, 240 ff, 1904
20. von Bergmann, E.:
Ostitis fibrosa und ihre Ausgänge
Arch.klin.Chir. 136, 308, 1925
21. Biehl, G.:
Familiäres Vorkommen von subperiostalen Knochenfibromen
Z.Orthop 109, 124 - 129, 1971
22. Braun, H.:
Über Zysten in den langen Röhrenknochen
Bruns Beitr.klin.Chir. II, 477, 1906
23. Breck, L.W.:
Treatment of Fibrous Dysplasia of Bone by Total Femoral Plating and Hip Nailing
Clin.Orthop. 82, 82 - 83, 1972
24. Brüning, H.:
Knochencysten
Berlin Ges.f.Chir.ref.i.Zbl.Chir. 63, 757, 1936
25. Brunschwig, A.:
Solitary bone cysts of long duration
J.Bone Joint Surg. 12, 141 ff, 1930
26. Buff, H.W.:
Knochentumoren, chirurgische Aspekte
Helv.chir.Acta 40, 41-42, 1973
27. Burwell, R.G., G.Gowland:
Studies in the transplantation of bone.
J.Bone Jt.Surg. 43, 110, 1964
28. Böttcher, M.:
Über Knochenzysten im Humerus.
Zbl Chir, 2, 155-157, 1904

29. Bohlius, C.C.: Diagnostik, Therapie und Behandlungsergebnisse der jugendlichen Knochenzyste (und nicht ossif.Fibrome). Med.-Diss., Würzburg 1967
30. Bornemisza, G., G.Bako: Das Ausfüllen experimentell gesetzter Knochenhöhlen mit Kunststoffspänen Bruns.Beitr.Chir. 194, 449 ff, 1957
31. Boseker, E.H., W.H.Bickel, D.C.Dahlin: A clinopathologic study of simple unicameral bone cyst. Surg. Gynec.Ostet. 127, 550 - 560, 1968
32. Canepa, G.: Tumors in children, clinico-statistical considerations Minerva Orthop 18, 134 - 136, 1967
33. Carnsale, P.: A clinical comparative study of autogenous and homogenous bonegrafts J.Bone Jt.Surg. 41 A., 609, 1960
34. Charvat, P., J.Kolar: Zbl.Chir. 85, 1548, 1960
35. Chiari, K.: Operationsergebnis bei Patienten mit fibrösen Dysplasie des Knochens Wien.med.Wchschr. 108, 149, 1958
36. Cohen, I.: Simple bone cysts. J.Bone Jt. Surg. 42 A., 609, 1960
37. Coley, B.: Solitary Bone Cyst, Neoplasma of Bone Hoeber-Verlag, New York S, 121 - 141
38. Coley, B.: Fibrous Dysplasia of Bone. Neoplasma of Bone. PaulB.Hoeber-Verlag, New York 1949, 141-160

39. Csato, Z., F.Horvarth,
K.Aszodi: Beiträge zur Diagnose der Knochen-
pseudozysten
Z.Orthop. 108, 766-781, 1972
40. Dabska, M., Buraczewski, J.: On malignant transformation in
fibrous dysplasia of bone.
Oncology 26, 329, 1972
41. Dahlin, D.: Aneurysmal bone cyst.
Radiology 64, 56, 1955
42. Dahlmann, J. : Zur Kenntnis der Albright's Disease
Fortschr.Röntgenstr. 82, 723, 1955
43. Daves, M.C., J.H.Yardley: Fibrous Dysplasia of Bone
Amer.J.Med.Sci. 234, 590-606, 1957
44. Deak, P.: Diagnostik der Knochen- und Gelenker-
krankungen.
Akademia Kiado Budapest 158-205, 1966
45. Debrunner, H.: Orthopädisches Diagnostikum
2. Auflage, 1973, Thieme-Verlag, Stuttgart
46. Dederich, R.: Kieler Spongiosa Granulat
Z Orthop. 111, 106-108, 1973
47. Denes, J., Lechner-Weil, Z.: Radiol.diagn. 3, 175, 1962
48. Dominock, G.W.: Juvenile Knochenzyste.
Knochengeschwülste 1971, 276-288,
Fischer-Verlag, Jena
49. Dupuytren, G.: Lecons orales de clinique chirurgicales
Faites à l'Hostel-Dieu de Paris par M.le
Bon Dupuytren,... recueillies et publiées
par une société de Medecins Bd III.
1-27, 1832-34

50. Engel, G.: Ein Fall von cystoider Entartung des ganzen Skeletts
Med.-Diss., Gießen 1864
51. Ewald, F.C.: Bone Cyst in a Phalanx of a two-and-a-half year-old Child.
J.Bone Jt.Surg.AM 54, 399-401, 1973
52. Exner, G.: Zur Differentialdiagnose zystischer Knochentumoren
Beitr.Orthop. 16, 719-721, 1969
53. Fahey, J.J.: Subtotal resection and grafting in selected cases of sol.unicameral bone cyst.
J.Bone Joint Surg AM 55, 59-68, 1973
54. Fincher, R.: Radiographic diagnosis of a bone cyst of the humerus with pathological fracture
Journal of the Arkansas medical society 67, S. 298, 1971
55. Fleissner, H.K.: Analyse der in der orthopädischen Klinik der Karl-Marx Universität Leipzig von 1956-67 beobachteten Knochentumoren
Beitr. Orthop. 16, 787-790, 1969
56. Fries, J.W.: Röntgenbefunde bei fibröser Dysplasie des Schädels
Amer.J.Roentgenol. 77, 71, 1957
57. Froriep, R.: Hydatides ossium.
Chirurgische Kupfertafeln, Tafel 438-440
58. Fuchs, G., H.Stegmann, W.Eger: Der transplantierte Knochenspan und seine Qualität nach partieller und vollständiger Enteiweißung bei erhaltener anorganischer Substanz
Langenbecks Arch.klin.Chir. 303, 240, 1963

59. Fujii: Zur Kenntnis der Pathogenese der
solitären Knochenzyste
Deutsche Z f.Chir. 113, 1-48, 1912
60. Galasko, C.S.: The fate of simple bone cysts which
fracture
Clin Orthop. 101, 302-304, 1974
61. Ganz, R., B.Noesberger,,: Die juvenile Knochenzyste und ihre
A.Boitzky: Behandlung
Helv chir.Acta 40, 163-168, 1973
62. Garceau,G.Gregory,C.: Solitary unicameral bone cyst.
J.Bone Jt.Surg. 36A, 267, 1954
63. Gauger,S.: Fibröse Dysplasie des Knochens.
Med.-Diss., Freiburg 1967
64. Geduldig, G.: Zur operativen Behandlung der juvenilen
Knochenzyste
Beitr.Orthop. 20, 419-423, 1973
65. Gellis,S.-S.: Picture of the month, fibrous dysplasia
(McCune-Albright)
Amer J Dis Child 126, 617-618, 1973
- 66.Geschickter, C.F., M.M.Copeland, Osteitis fibrosa and giant cell tumor
J.C.Bloodgood Archives of surgery 19, 169 ff, 1924
- 67 Giesecking, H.: Das familiäre Auftreten von "jugendlichen
Knochenzysten"
Chir. 21, 670, 1950
68. Gilmer, A., D.Highley, Solitary Bone Cyst,
M.Kilgore: Atlas of Bone Tumors. C.V.Masby Company
St.Louis 1963, 21 ff
69. Gimes, B., E.Thaisz, Beitrag zur malignen Entartung der fi-
L.Feher: brösen Knochendysplasie
Fortschr.Röntgenstr.Nuklearned.113,
211-215, 1970

70. Goidanich, J.: Rel.XVI Congresso S.I.C.T.
Bologna 1956
71. Goldhamer, K.: Osteodystrophia fibrosa unilateralis
Fortschr.Röntgenstr. 49, 456, 1934
72. Goldschmidt, H.: Heilung und Heilungsbild der juvenilen,
solitären Knochenzyste.
Helv chir Acta 40, 163-168, 1973
73. Gottschalk, F.: Experimente mit Verwendung von Kalbs-
spongiosa.
Zbl.f.Chir. 92, 170 ff, 1967
74. Graening, E.: Besteht ein Zusammenhang zwischen den
"juvenilen Knochenzysten" und den
"Riesenzelltumoren"?
Med.-Diss., Jena 1967
75. Graham, J.: Solitary unicameral bone cyst.
Bull.Hosp. jt.Dis. 13, 106, 1952
76. Gray, D.H.: Simple bone cysts: Result of a pilot
survey
Aust New Zeal J Surg 41, 169 - 173, 1970
77. Gross, P.: Die jugendlichen Knochenzysten und
ihre Therapie
Chir. 33, 175, 1962.
78. Di Gruttola, G.: Study of chromosomes in a case of
Mc-Cune-Albright-syndrome. .
Pediatria (Napoli) 81, 545 - 560, 1973
79. Guibert, C.: Syndrome d'Albright et compression
médullaire suivi depuis 20 ans.
Nouvelle Presse Medicale 3, 185 - 188, 1974

80. von Haberer, H.: Zur Frage der Knochenzysten
Arch orthop Chir 17, 1, 1919
81. Hagberg, M.: The solitary bone cyst
Acta chir Scand 133, 25 - 29. 1967
82. Hakola, H.P.: Polycystic osteodysplasia associated
with progressive dementia- a new
hereditary disease
Duodecim 90, 106 - 124, 1974
83. Harris, W.H., H.R.Dudley,
R.J.Barry: The natural History of Fibrous Dys-
plasia (an Orthopaedic, Pathological
and Roentgenographic Study)
J Bone Jt Surg 44-A, 207-233, 1962
84. Haslhofer, L.: Gutartige Riesenzelltumoren der Knochen
und sogenannten Knochenzysten
In Henke: Handbuch der spez. path.
Anat. u. Histologie 9, 477, 1937
85. Heber, J.: z.ärztlFortbild. 57, 671, 1963
86. Heidsieck.C.: Die Bedeutung der Uehlingerschen
Erkrankung für den Gesichtsschädel.
Fortsch.Kiefer- u. Gesichtschir. 4,
352, 1958
87. Heinemann, G., D.Wörth: Zur Osteofibrosis deformans juvenilis
Bruns Beitr.klin.Chir. 197, 327 - 336, 1958
88. Hellner, H.: Die Begrenzung der Ostitis fibrosa
Chirurg, 17/18, 145, 1947
89. Hellner, H.: Die Osteofibrosis deformans juvenilis
und ihre Differentialdiagnose.
Langenbecks Arch.Klin.Chir. 277, 160, 1953

90. Hellner, H.: Röntgenologische Differentialdiagnose
der Knochenerkrankungen
Thieme-Verlag, Stuttgart 1956
91. Hellner, H.: Echte und falsche Knochenzystenbildung
bei Erwachsenen auf deg.Grundlage
Langenbecks Arch.Klin.Chir. 288, 267, 1958
92. Hellner, H.: Die chirurgische Behandlung der jugend-
lichen Knochenzyste mit der Spongiosa-
plombe
Chir. 29, 97, 1958
93. Hellner, H.: die übersehene, nicht erkannte und
fehlgedeutete Knochengeschwulst
Der Chirurg 32, 212, 1961
94. Henry, H.: Monostotic Fibrous Dysplasia.
J. Bone jt.Surg. 51 B, 300 - 306, 1969
95. Hertel, E.: Zur Aufsplitterung bei lokaisierter
Ostitis fibrosa und zur Behandlung
gelenknaher Prozesse
Chir. 8, 431, 1936
96. Herzog, G.: Die primären Knochengeschwülste
ZBL Path. 66, Erg.H., 141, 1937
97. Hohmann, G.: Operation und Verlauf eines Falles
von Ostitis fibrosa cystica localisata
Zschr.Orth. 76, 2, 1947
98. Hoff, F.: Knochendysplasie mit Pubertas praecox
Dtsch.med.Wschr. 74, 595, 1949
99. Holzberg, J.: Subperiostal Implantation of Gelatine ~~Sponge~~
and Synthetic Bone Paste.
Northwestern Univ. Dental School 1948
zit. nach Pflugfelder 1971

100. Hopf, M.: Zur Kenntnis der polyostischen fibrösen Dysplasie (Jaffe-Lichtenstein)
Radiol. cli. 18, 129, 1949
101. Hüner, H.: Juvenile Knochenzysten.
Kinderchirurgie und Grenzgebiete
6, 558 - 562, 1969
102. Huvos, H.G., N.L.Higinbotham Bone Sarcomas Arising in Fibrous
T.R.Miller: Dysplasia
J Bone Jt Surg 54-A, 1047-1056, 1972
103. Ihlenburg, H.: Jugendliche Knochenzysten, ihre Patho-
genese und ihre Therapie mit der Spon-
giosaplastik nach Matti.
Med.-Diss., Halle 1967
104. Imhäuser, G.: Behandlung juveniler Knochenzysten
durch Marknagelung
Z Orthop 105, 110 - 111, 1968
105. Imhäuser, G.: Heilung großer jugendlicher Knochen-
zysten durch Verschiebeosteotomie
Z Ortho und Grenzgebiete 102, 88-91, 1962
106. Jäger, M.: Osteoidsarkom auf dem Boden einer
fibrös-polyostischen Dysplasie
Zbl.allg.Path.paht.Anat. 103, 291, 1962
107. Jaffe, H.L., L.Lichtenstein: Solitary unicameral bone cyst.
Arch Surg (Chicago) 44, 1004 ff, 1942
108. Jaffe, H.L.: Tumors and Tumorus
Conditions of the Bones and Joints
Philadelphia 1958, S. 63-76
109. Jaffe, H.L., L.Lichtenstein, Giant Cell Tumor of Bone.
Portis, R.P.: Arch Path. (Chicago) 30, 993 ff, 1940

110. Janacek, M., V.Horn: Ergebnisse der Behandlung von Knochenzysten. zit.nach Steffen Zbl.Chir. 92, 114 - 115, 1967
111. Januskiewicz-Mieliecka, K.: Case of multifocus form of fibrous dysplasia of the bones Wiad.Lek. 27/10, 919 - 921, 1974
112. Jastrzebski, J., W.Kowalski, A.Wall: Homotransplant bei der Behandlung der Knochenzysten und pseudozysten, Beitr. Orthop 17, 202-204, 1970
113. Jensen, V.P.: J.Radiol.ElectrolMed. 35, 644, 1954
114. Kayser, P.S.: Benigne Knochentumoren im Kindesalter Med.-Diss. München 1961
115. Kindler, H.: Zur operativen Behandlung der jugendlichen Knochenzysten und Riesenzellschwülste Chir. 26, 17, 1955
116. Kindler, H.: Therapie der jugendlichen Knochenzysten Chir. 26, 17, 1955
117. Kingreen, O.: Röntgendiagnostik des Chirurgen Verlag Barth, Leipzig 1958
118. Kirschner, M., A.Schubert: Allgemeine und spezielle Operationslehr. Bd. 1, Springer-Verlag, 1927
119. Kleiger, B.: Unicameral bone cyst., 15 years follow-up. Bulletin of Hospital for Joint Diseases 30, 766 - 781, 1969

120. Klinkmann, H.: Therapeutische Probleme bei der
Osteofibrosis deformans juvenilis
Beitr. Orthop 15, 625 - 627, 1968
121. Konjetzny, G.E.: Die sogenannte "lokalisierte Ostitis
fibrosa".
Arch.klin.Chir. 121, 567, 1922
122. Krebs, H., R.Daum, H.Pflugfelder Die juvenile Knochenzyste
F.J.Roth: Brun's Beitr. klin.Chir. 220, 19-34, 1973
123. Krösl, W., G.Beck: Behandlung der Spontanfrakturen in
jugendlichen Knochenzysten und soli-
tären Riesenzelltumoren.
Chir. Praxis 1, 27, 1960
124. Krug, G.: Zbl.Chir. 86, 2354, 1961
125. Kühne, W.: Die pathologische Anatomie der fibrösen
Knochendysplasie
Beitr.Orthop 15, 616 -620, 1968
126. Küppermann, S.: Fibröse Knochendysplasie.
Med.-Diss., Hamburg 1966
- 127: Kuhn, P., R.Logier, C.Schwarz, Etude anatomoradiologique d'un cas
J.Boussina, G.H.Fallet, H.Vasey: de syndrome d'Albright, traite par
osteosynthese
Schweiz med Wschr 102, 549 - 553, 1972
128. Lang, F.J.: Beiträge zu den mikroskopischen Befunden
bei Knochenzysten.
Deutsche Zeitschrift für Chirurgie
171, 193 - 209, 1922
129. Lange, M.: Lehrbuch der Orthopädie und Traumatologie
Enke-Verlag, Stuttgart 1965, Bd. 2, Teil 1
S. 401

130. Lasthaus, M.: Jugendliche Knochencyste und Unfall
Chir. 21, 672 ff., 1950
131. Lehner, M., H.Gesendorfer: Besonderheiten benigner Knochen-
tumoren im Kindesalter
Helv cir Acta 40, 147-151, 1973
132. Lexer, E.: Über die nicht parasit.Cysten der
langen Röhrenknochen
Arch.f.klin.Chir. 81, 363, 1906
133. Lick,R.,Viehweiger,G.: Ein Beitrag zur Diagnose der fibrösen
Dysplasie des Knochensystems.
Fortschr.Röntgenstr. 97, 33, 1962
134. Lichtenstein,L.: Polyostotic fibrous dysplasia
Arch.Surg. 36, 874, 1938
135. Lichtenstein,L.: Bone tumors.
St.Louis Mosby comp. 1959
136. Lichtenstein, J., H.L.Jaffe: Fibrous dysplasia of bone.
Arch.Path. 33, 777, 1942
137. Looser, E.: Über Zysten und braune Tumoren des
Knochens.
Deutsch.Z.für Chir 189, 117-188, 1925
138. Lüders, C.J.: Zur Kenntnis des nicht offizzierenden
Knochenfibroms (Jaffe-Lichtenstein),
insbesondere zur Pathogenese des
"sklerotischen Randsaumes"
Z Orthop 109, 129 - 137,1971
139. Maatz, R., W.Lentz, R.Graf: Über den Spongiosatest bei den ver-
schiedenartigsten Formen der Knochen-
transplantation.
J. Bone Surg 36 A, 721, 1954

140. Mellanby, H.B.:
The pathology of the endocrin system
im Albright's Syndrome
Amer J Path 26, 747, 1950
141. Nagerl, F., B.G.Weber:
Zur Behandlung sogenannter Knochenzysten
Helv chir Acta 40, 153 - 154, 1973
142. Mangler, K.:
Occurence of small cystic changes in
the region of carpal bones in physically
active persons.
Beitr. Orthop. Traumatol 19, 397-399, 1972
143. Matejovsky, Z., F.Stryhal:
Erfahrungen mit der fibrösen Knochen-
dysplasie.
Beitr Orthop 15, 621 - 625, 1968
144. Matolsky, Th.:
Diagnose und Behandlung der
Knochengeschwülste.
Arch.klin.Chir. 190, 313 ff, 1937
145. Matti, H.:
Über freie Transplantation von
Knochenspongiosa.
Arch. klin.Chir. 186, 236, 1932
146. Matzen, B.:
Zur Therapie der jugendlichen Knochen-
zysten
Zbl.Chir. 77, 1376, 1952
147. Meyer-Borstel, H.:
Über Ostitis fibrosa.
Bruns Beitr.Klin.Chir 148, 510, 1930
148. Meznik, F.M., Salzer-
Kuntschick:
Experimentelle Untersuchungen über die
Wertigkeit lyophilisierter und mit Kobalt
bestrahlter Knochenimplantate
z Orthop 109, 277 - 283, 1971
149. Mikulicz, J.:
Über zystische Degeneration der Knochen
Verhdlg. d dtsh Naturforscher und Ärzte
76, 107, 1904

150. Milner, R.: Historisches und Kritisches über Knochenzysten, Chondrome, fibröse Ostitis und ähnliche Leiden Deutsche Z f Chirurgie 39, 328-380, 1908
151. Mittelmeier, H.: Resektion und freie Knochentransplantation bei der Therapie rezidivierender Knochenzysten am Humerus. Langenbecks's Arch.klin.Chir. 309, 122, 1965
152. Mlynek, H.J.: Erfahrungen mit lyophilisierten Knochenkonserven Beitr. Orthop 16, 161 - 167, 1969
152. Mlynek, H.J.: Beiträge zur Behandlung von Knochenzysten, zystischen Knochentumoren und chronisch fistelnder Osteomyelitiden mit lyophilisierter Spongiosa Zschr ärztl Fortbild 63, 820-825, 1968
153. Mnaymeh, W.A.: Unicameral Bone Cyst Leb Med J 26:4, 459-470, 1973
154. Mönckeberg, J.G.: Über Zystenbildung bei Ostitis fibrosa Verhdlg. dtsh Orthop Gesellschaft 7, 232, 1904
155. Monticelli, G., e Perugia, L.: Orthop. Trau.Apparmot. 21, 403, 1953
156. De Mourges, G.: Le kyste essentiel d l'os. Acta Orthopädica Belgica Tome 40, Fasc 1, 45 - 69, 1974
157. Müller, R.: Mschr.Kinderheilk. 104, 387, 1956
158. Müller, H.: Über die Entwicklung der Knochensubstanz Zeitschr.f.wiss.Zoologie X, 147, 1858

159. Murken, J.D., W.Schuster, D.Kunze: Neubildung des Skeletts, Die gutartigen Neubildungen.
Handbuch der Kinderheilkunde, Bd. 8, 2. Teil
Tumore im Kindesalter
160. Neer, C.: Treatment of unicameral bone Cysts.
J.Bone Jt. Surg. 48 A, 731, 1966
161. Nelton, L.: Elements de pathol.-chirurg.Tome
II, 46, 1847
162. The Netherland Committee of Bone Tumors: Solitary Bone Cyst. Radiological Atlas
of Bone Cysts. 2. Mouten + Co
The Hague 1973
163. Nicole, R.: Zur Frage der Aetiologie der solitären
Knochenzyste bei Kindern
Helv.Chir.Acta 3, 268, 1953
164. Nowacki, M.: Clinical observations concerning
malignant transformation of fibrous dys-
plasia of bone
Polski Tygodnik lekarskie 29, 1465-1467, 1974
165. Oberniedermayr, A.: Zur Behandlung der isolierten jugend-
lichen Knochenzyste.
Zbl.Chir. 83, 2018, 1958
166. Oehlecker, F.: zit. nach Pflugfelder 1971
167. Ogden, A.J., D.M.Griswold: Solitary Cyst of the Talus. A Case Report
J.Bone Jt Surg 54-A, 1309-1310, 1972
168. Olechnowicz, A.: Treatment of solitary bone cyst.
Chir Narz Ruchu Orthop Pol XXXIX 3,
349 - 355, 1974
169. Ostrowski, S.: Fibrodysplasie als Ursache leontiasis-
artiger Verunstaltungen des Gesichtsschädels
Zbl. Chir. 85, 1388, 1960

170. De Palma, A.F.: Fibrous Dysplasia associated with Shepherd's Crook deformity of the humerus.
Clin Orthop 97, 38 - 39, 1973
171. Pashayan, H.: Polyostotic Fibrous Dysplasia
Am J Dis Child /Vol 126, 617-618, 1973
172. Petermann, M.G.: Ref.Zetnr.-Org.ges.Chir. 149, 68, 1958
173. Petrow, N.: Quelle der Regeneration bei Knochen-
überpflanzungen.
Arch.klin.Chir. 105, 915, 1914
174. Pflugfelder, H.: Röntgenologische und klinischen Unter-
suchungen solitär juveniler Knochenzysten
Med.-Diss., Heidelberg 1971
175. Phemister, D.B.: The etiology of solitary bone cyst.
Jama 87, 1429 ff, 1926
176. Pommer, G.: Zur Kenntnis der progressiven Hämatom- und
Phlegmasievänderungen der Röhrenknochen auf-
grund der mikroskopischen Befunde im neuen
Knochenzystenfall H.v.Haberers.
Archiv f Orthop u Unfallchir 17, 17-24, 1927
177. Pritchard, J.F.: Fibrous dysplasia of the Bone.
Amer.J.Med.Sci 222, 313 - 332, 1951
178. Puhl, H.: Ober Bau und Wesen der genuinen Zysten
des Knochenmarkes.
Zentralblatt f Chir 2, 1473-1474, 1938
179. Ratonski, R., J.Krol, Granuloma eosinophilicum.
J.Bruszewski, B.Lukaszewski: Beitr. Orthop 17, 12-16, 1970

180. Ratomski, R.: Granuloma eosinophylicum.
Beitr. Orthop. 17, 12-16, 1970
181. Reed, R.J.: Fibrous Dysplasia of bone.
Arch.Path. 75, 480, 1963
182. Reichelt, A.: Die klinische und röntgenologische
Differentialdiagnose zystischer Ver-
änderungen des coxalen Femurendes
Z Orthop 109, 854 - 872, 1971
183. Reynolds, J.: The "Fall Fragment Sign" in the
Diagnosis of Univameral Bone Cyst
Radiology 92, 949 - 953, 1969
184. Robins, P.R.: Managment of pathologic fractures
through Unicameral Bone Cysts.
Jama 1, 1972
185. Roth, F.J. Das Schicksal der operierten juvenilen
Knochenzyste im Röntgenbild.
Fortschr Röntgenstr 117, 52-58, 1972
186. Rütt, A.: Z.Orthop 83, 284, 1953
187. Rumpf, P., E.Müller, K.Heyser: Juvenile Knochenzysten und Riesenzell-
tumoren.
Langenbecks Arch klin Chir 340, 75-81, 1975
188. Salzer, M.: Das diagnostische Vorgehen bei Knochen-
geschwülsten
Beitr.Orthop 16, 705-709, 1969
- 189 Samoilova, L.: Homoplasty of the fogget type in fibrous
osteodysplasia in children
Ortop Traym Protez 34, 30-34, 1973

190. Serfling, H.J., K.H.Parnitzke: Zbl. Chir. 79, 1249, 1954
191. Sevestano, A.
Tomaselli, R.: Open reduction of closed fresh fractures and dislocations in Children.
IntColl.Surg. 38, 223, 1962
192. Seyfarth, H.: Beitrag zur Osteofibrosis deformans juvenilis.
Chir. 25, 31 - 34, 1954
193. Shoulson, I.: Albright Syndroma and Leukemia
JAMA 9, 1041, 1973
194. Siegmund, E.: Röntgenologische und klinische Studie über autoplastische Knochentransplantationen.
Med.-Diss., Rostock 1967
195. Skwarcz, W.: Spätergebnisse der Behandlung von Knochenzysten und zystischen Knochentumoren.
Beitr. Orthop 16, 729 - 734, 1969
196. Skwarcz, W.: Zur Differentialdiagnose der zystischen Knochenveränderungen
Beitr. Orthop 16, 726 - 729, 1969
197. Sokolow, D.D., D.M.Ioffe: zit. nach Teuscher 1969
198. Spence, K.F.: Solitary Bone Cyst: Treatment with freeze-dried Cancellous Bone Graft.
J.Bone Jt.Surg. 51-A, 87 - 96, 1969
199. Schäfer, E.L., A.Stumm: Zur Therapie und zum Verlauf der fibrösen Knochendysplasie
Dtsch.med.Wschr. 88, 464, 1963

200. Schilling, H., P.F.Nöckhmann: Klinische Erfahrungen mit heteroplastischem Knochenmaterial
Bruns Beitr. klin.Chir. 205, 89, 1962
201. Schlange, H.: Zur Diagnose der solitären Knochenzyste in den langen Röhrenknochen
Arch.f.klin.Chir 46, 373 - 386, 1893
202. Schlumberger, H.G.: Fibrous dysplasia of the maxilla an mandible
Amer J.Orthodont. 32, 579, 1946
203. Schmidt, M.B.: Allgemeine Patho.u.path.Anatomie der Knochen.
Ergebnisse d.allg.Path.u.Anat. 7, 221, 1900
204. Schuhmann, G., R.Finsterbusch: Langjährige Beobachtungen der gutartigen Riesenzelltumoren von Knochen und Knochenzysten
Arch.klin.Chir 1/2, 269, 1941
205. Schulze, K.J.: Behandlung zystischer Knochentumoren im Kindes- und Jugendalter mit homologem und heterologem Knochenmaterial
Beitr. Orthop Traumatol 16, 131-137, 1969
206. Schulz, P. Erfahrungen bei 1100 Knochentransplantationen
Z Orthop 105, 47, 1968
207. Schwartz, D.T., M.Alpert : The Malignant Transformation of Fibrous Dysplasia
Am.J.Med.Sci. 247, 1 - 20, 1964
208. Steffen, D.: Die Behandlung jugendlicher Knochenzysten mit homologer konservierter Bankspongiosa
Zentralblatt für Chirurgie 93, 1968

209. Sternberg, W., Joemann, V.: Osteodystrophia fibrosa combined with precocious puberty exophthalmie goiter
Amer.J.Dis.Child. 63, 748, 1942
210. Stryhal, F., V.Tosovsky: The diagnosis and treatment of solitary cysts.
Acta Chir Orthop Tram Cech 26, 9, 1959
211. Stypulkowska, J.: 2 cases of multifocus fibrous osteitis
Wiadomosci Lekarskie 26, 1645-1650, 1973
212. Teng, P., S.W.Gross, Ch.Newmann: Compression of spinal cord by osteitis deformans, giant-cell tumor and polyostitic fibrous dysplasia of vertebrae
J. of Neurosurg. 8, 482-493, 1951
213. Teuschner, M.: Das klinische Bild der fibrösen Knochen-dysplasie und Erfahrungen bei ihrer operativen Therapie.
Med.-Diss., Dresden 1969
214. Tannhäuser, S.J.: Fibröse Dysplasie
Medicine 21, 105, 1944
215. Thiemke, G.: Über Knochenzysten.
Deutsche Zeitschrift f.Chirurgie 213, 217 - 225, 1929
216. Toth, S., F. Gyarfas, A.Perenyi: Über die Solitärzyste des Knochens.
Mschr.Unfallheilk. 75, 326-330, 1972
217. Türk, E.: Die Diagnose, Differentialdiagnose und Behandlung jugendlicher Knochenzysten
Med.-Diss. München 1968
218. Tuli, S.M.: Bridging of bone defects by massive bone grafts in tumorous conditions
Clin.Orthop 87, 60-73, 1972

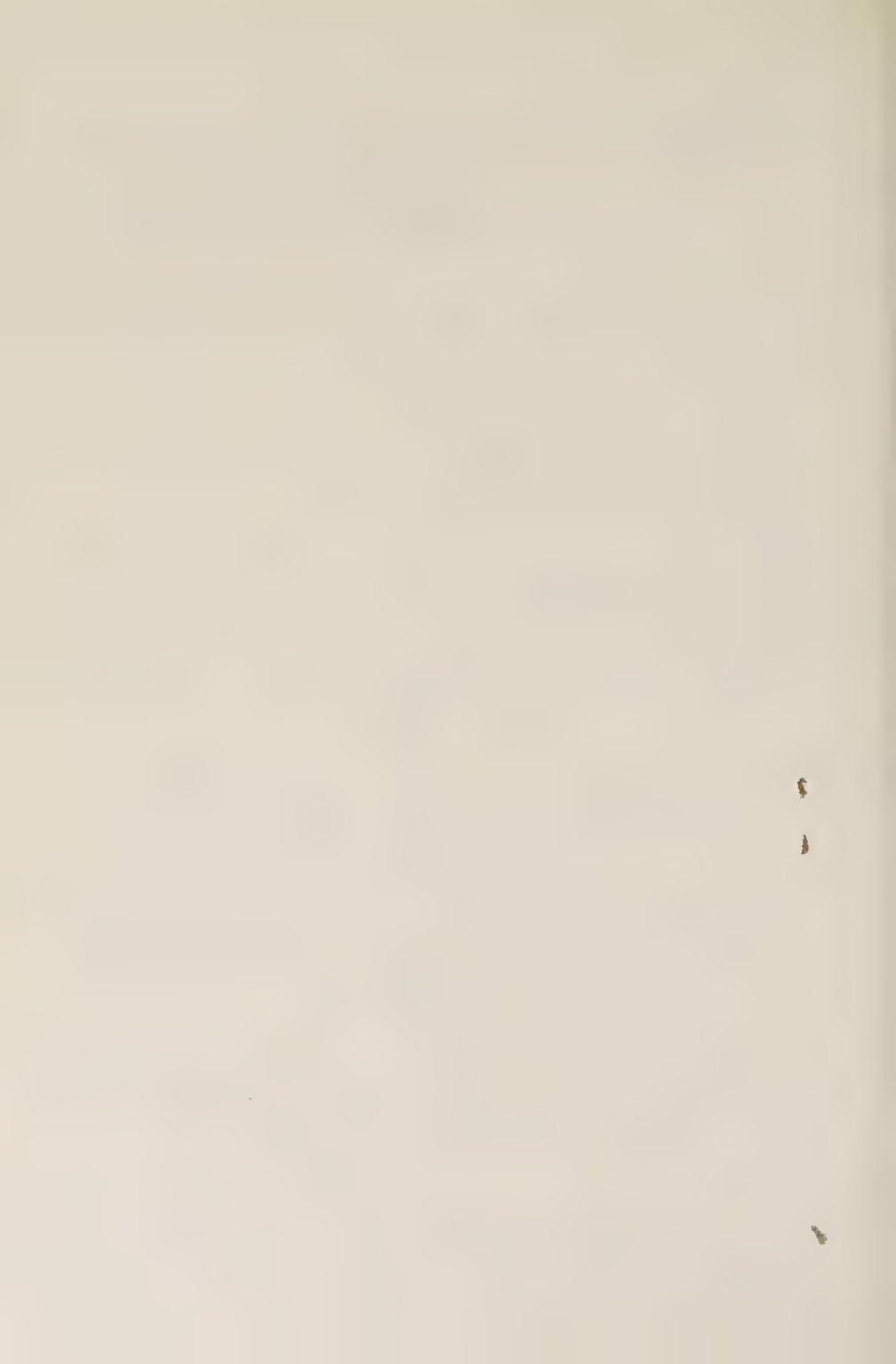
219. Uehlinger, E.: Osteofibrosis deformans juvenilis.
(Polyostotische fibröse Dysplasie
Jaffe-Lichtenstein)
Virchows Archiv 306, 255-299, 1940
220. Umek, H., H.Csitober,
R. Strassl: Zur Aktivitätsbeurteilung der fibrösen
Knochendysplasie mittels Szintigraphie und
Thermographie.
Nuklearmedizin 10, 276 - 285, 1971
221. Valicenti, P.A.: Displasias Fibrosas
Revista Clinica Espanola Tomo
133, 163-170, 1974
222. Vitalli, H.P.: Die biologischen Grundlagen der
Knochen transplantation.
Beilageheft Zschr. Orth. 99, 146, 1961
223. Vitalli, H.P.: Die jugendlichen Knochenzysten
Arch.Orth. Unfallchir 52, 281, 1961
224. Wachs, E.: Zur Kenntnis der sog. polyostotischen
Ostitis fibrosa (Osteofibrosis defor-
mans juvenilis Uehlinger)
Chir. 20, 557, 1949
225. Virchow, R. Über die Bildung von Knochenzysten
Monatsberichte der kdl.preuß.Akademie
zu Berling
369 ff, Berlin 1876
226. Wallmann, K.: Erfahrungen bei der Behandlung zystischer
Tumoren im Bereich des Oberarmes
Beitr. Orthop 19, 15-24, 1972
227. Warrick, C.K.: Some Aspects of Polyostotic Fibrous
Dysplasia.
Clin.Radiol 24, 125-138, 1973

228. Weil, A. Pubertas praecox und Knochenbrüchigkeit
Klin.Wschr. 2114 - 2115, 1922
229. Weil, R.: Handbuch der Orthopädie
I, 281, Stuttgart 1957
230. Whitaker, W.: A cystic lesion in the femur. J of
the Medical Association of Georgia
61, 153- 155, 1972
231. Wiedemann, H.R.: Die großen Konstitutionskrankheiten
des Skeletts
Gustav Fischer Verlag, Stuttgart 1960
232. Witt, A.N., K.Walcher,
H.Zenker: Die Resektionsbehandlung rezidivierender
juveniler Knochenzysten
Arch.orthop Unfall-Chir 74, 105-115, 1972
233. Witt, A.N. Therapie der Jaffe-Lichtensteinschen
Erkrankungen
MMW 12, 444, 1971
234. Wolkow, M.W., W.A.Biser: Homoplastik bei Knochendefekten infolge
fibröser Dysplasie bei Kindern und
Jugendlichen
Widerherst Chir.Traumat 9, 69-81, 1967
235. Wolkow, M.W.,W.L.Andrianow: Die orthopädische Behandlung der Kinder
mit dysplastischen Erkrankungen des
Knochensystems
Beitr. Orthop. 15, 649 - 652, 1968
236. World Health Organisation: Histological Typing of Primary Bone
Tumors and Tumor-like Lesions.
WHO 1972
237. Zebrowski, W.: Leonine face and fibrous dysplasia of
the bone of the Jaffe-Lichtensteintype
Polski Tygodnik Lekarskie 29, 59-60, 1972

238. Zenker, R.:

Zur Diagnostik und Therapie der
traumatischen Entstehung der Ostitis
fibrosa localisata

Beitrag path.Anatomie 103, 451, 1939



VII. LEBENS LAUF

Am 22.11.1950 wurde ich als Sohn des Bau-Ingenieurs Hubert Stein und seiner Ehefrau Elisabeth Stein in Mainz geboren. Nach dem Besuch der Grundschule in Oppenheim trat ich 1961 in das Neusprachliche Gymnasium Oppenheim ein und legte dort 1969 die Reifeprüfung ab.

Am 13.10.1969 begann ich das Studium der Zahnmedizin in Mainz; am 26.3.1970 ließ ich mich in die Medizin umschreiben. 1971 erfolgte die Zeiteinschreibung in Psychologie. Am 30.6.1975 legte ich das medizinische Staatsexamen ab. Die Medizinalassistentenzeit absolvierte ich an der II.Med.Klinik der Städt. Kliniken Wiesbaden, der chirurgischen Abteilung des Stadtkrankenhauses Rüsselsheim und der I.Med.Klinik der Universitätskliniken Mainz. Am 16.11.1976 trat ich als wissenschaftlicher Assistent in das Institut für Anaesthesie der Universitäts-Kliniken Mainz ein.

